

**UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI**

**PEDAGOGICKÁ FAKULTA**

Ústav speciálněpedagogických studií

## **Diplomová práce**

Magdalena Žižková

Případové studie osob s primární progresivní afázií

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci s názvem „Případové studie osob s primární progresivní afázií“ vypracovala samostatně a výhradně s použitím citované literatury.

V Olomouci dne .....

.....

Magdalena Žižková

## **Poděkování**

Na tomto místě je mou milou povinností poděkovat. Ráda bych poděkovala Mgr. Lucii Kytnarové, Ph.D. za vstřícné vedení této diplomové práce, za veškerou ochotu a čas. Další díky věnuji účastnicím výzkumného šetření, které mi mimo jiné přinesly také cenné zkušenosti do potenciální praxe. Velmi děkuji všem blízkým osobám, především mým rodičům, kterých si vážím nejen za podporu při studiu.

# Obsah

Úvod.....	7
<b>I TEORETICKÁ ČÁST.....</b>	<b>8</b>
<b>1 Primární progresivní afázie .....</b>	<b>8</b>
1.1 Obecná charakteristika primární progresivní afázie .....	8
1.2 Varianty primární progresivní afázie .....	9
1.2.1 Nonfluentní varianta.....	9
1.2.1.1 Neuropatologie .....	9
1.2.1.2 Projevy poruch jazyka .....	10
1.2.1.3 Behaviorální projevy a anatomické korelace.....	11
1.2.2 Sémantická varianta .....	11
1.2.2.1 Neuropatologie .....	11
1.2.2.2 Projevy poruch jazyka .....	11
1.2.2.3 Behaviorální projevy a anatomické korelace.....	12
1.2.3 Logopenická varianta .....	13
1.2.3.1 Neuropatologie .....	13
1.2.3.2 Projevy poruch jazyka .....	13
1.2.3.3 Behaviorální projevy a anatomické korelace.....	14
1.2.4 Primární progresivní apraxie řeči.....	14
1.3 Kognitivní funkce u primární progresivní afázie.....	15
1.3.1 Celkový kognitivní deficit u primární progresivní afázie .....	15
1.3.2 Vizuoprostorová paměť u primárně progresivní afázie .....	16
1.3.3 Verbální paměť u primární progresivní afázie .....	18
1.4 Exekutivní funkce u primární progresivní afázie.....	19
1.5 Diagnostika demence a primární progresivní afázie.....	23
1.5.1 Diagnostika demence .....	23
1.5.1.1 Hodnocení kognitivních funkcí .....	24
1.5.1.2 Posouzení soběstačnosti .....	25
1.5.2 Diagnostika primární progresivní afázie .....	26
1.5.2.1 Vybrané diagnostické testy.....	27
1.6 Terapie primární progresivní afázie .....	29
<b>2 Alzheimerova nemoc, Frontotemporální demence .....</b>	<b>31</b>
2.1 Alzheimerova nemoc .....	31
2.1.1 Diagnostika Alzheimerovy nemoci.....	32
2.1.2 Klinický obraz Alzheimerovy nemoci .....	34
2.1.2.1 Projevy Alzheimerovy nemoci .....	35
2.1.2.2 Fokální varianty Alzheimerovy nemoci .....	36
2.1.3 Stádia Alzheimerovy nemoci .....	37

2.1.4	Alzheimerova nemoc a logopenická varianta primární progresivní afázie.....	38
2.2	Behaviorální varianta frontotemporální demence.....	39
2.2.1	Terminologie frontotemporální lobární degenerace.....	40
2.2.2	Diagnostika behaviorální varianty frontotemporální demence.....	41
2.2.3	Klinický obraz behaviorální varianty frontotemporální demence.....	43
2.2.3.1	Behaviorální poruchy a změny osobnosti při behaviorální variantě frontotemporální demence 44	
2.2.3.2	Kognitivní poruchy při behaviorální variantě frontotemporální demence.....	44
<b>II</b>	<b>EMPIRICKÁ ČÁST.....</b>	<b>47</b>
<b>3</b>	<b>Výzkumné šetření.....</b>	<b>47</b>
3.1	Cíle výzkumného šetření, výzkumné otázky.....	48
3.1.1	Cíle výzkumného šetření.....	48
3.1.2	Výzkumné otázky.....	48
3.2	Výzkumný vzorek.....	49
<b>4</b>	<b>Metody sběru dat.....</b>	<b>50</b>
4.1	Test porozumění větám (TPVcz).....	50
4.2	Subtest Paměť na slova a Vizuální selektivní paměť.....	50
4.3	Popis obrázku.....	51
4.4	Bostonský test pojmenování (BNT).....	51
<b>5</b>	<b>Případové studie.....</b>	<b>52</b>
5.1	Případová studie č. 1 – paní Milada.....	52
5.1.1	Status prezens.....	52
5.1.2	Osobní anamnéza.....	53
5.1.3	Rodinná a sociální anamnéza.....	54
5.1.4	Objektivní vyšetření.....	54
5.1.5	Výsledky a průběh vyšetření.....	56
5.1.5.1	Výsledky Testu porozumění větám (TPVcz).....	57
5.1.5.2	Výsledky subtestu Paměť na slova.....	59
5.1.5.3	Výsledky subtestu Vizuální selektivní paměť.....	61
5.1.5.4	Vyhodnocení popisu obrázku.....	62
5.1.5.5	Výsledky Bostonského testu pojmenování (BNT).....	63
5.2	Případová studie č. 2 – paní Miroslava.....	63
5.2.1	Status prezens.....	64
5.2.2	Osobní anamnéza.....	64
5.2.3	Rodinná a sociální anamnéza.....	65
5.2.4	Objektivní vyšetření.....	65
5.2.5	Výsledky a průběh vyšetření.....	67
5.2.5.1	Výsledky Testu porozumění větám (TPVcz).....	68
5.2.5.2	Výsledky subtestu Paměť na slova.....	70

5.2.5.3	Výsledky subtestu Vizuální selektivní paměť .....	71
5.2.5.4	Výsledky subtestu Opakování písmen dopředu .....	72
5.2.5.5	Vyhodnocení popisu obrázku .....	73
5.2.5.6	Výsledky Bostonského testu pojmenování (BNT) .....	74
<b>6</b>	<b>Diskuse .....</b>	<b>75</b>
<b>7</b>	<b>Limity .....</b>	<b>81</b>
7.1	Limity na straně prostředí .....	81
7.2	Limity na straně výzkumníka.....	81
	<b><i>Závěr.....</i></b>	<b>82</b>
	<b><i>Seznam použitých zdrojů .....</i></b>	<b>83</b>
	<b><i>Seznam tabulek .....</i></b>	<b>98</b>
	<b><i>Seznam grafů .....</i></b>	<b>100</b>
	<b><i>Seznam obrázků.....</i></b>	<b>101</b>
	<b><i>Seznam příloh .....</i></b>	<b>102</b>
	<b><i>Anotace.....</i></b>	<b>104</b>

## Úvod

Primární progresivní afázie je neurodegenerativní onemocnění manifestující se po relativně dlouhou dobu izolovanou poruchou řeči. Charakteristický je progresivní vývoj poruchy, často až do úplného obrazu demence, který zahrnuje kognitivní deficit, ztrátu soběstačnosti, ale i behaviorální projevy a změny osobnosti. Onemocnění tak prostupuje do mnoha oblastí života nemocného i pečujících osob.

Z důvodu heterogenity klinického obrazu je primární progresivní afázie rozdělena do tří variant dle přítomných symptomů. Nonfluentní (též agramatická) varianta primární progresivní afázie je charakteristická zejména agramatickou řečovou produkcí a přítomností anomie a fonemických parafázií. Sémantická varianta se na rozdíl od nonfluentní vyznačuje spontánní řečí bez agramatismů, ale v důsledku narušené sémantické paměti dochází k poruchám porozumění. Logopenická varianta se projevuje anomickými pauzami a obtížemi při pojmenování.

V tuzemsku je problematika primární progresivní afázie poměrně neprobádanou oblastí. Zejména o terapii osob s primární progresivní afázií není v dostupné literatuře mnoho informací. Téměř s jistotou lze ale tvrdit, že podstatnou součástí terapeutického procesu (a nejen toho, ale i např. procesu diagnostiky) by měl být klinický logoped. I proto si tato diplomová práce klade za cíl poskytnout podrobné případové studie osob trpící touto diagnózou a představit ji studentům a studentkám oboru logopedie i jiným, zainteresovaným osobám.

Teoretická část této diplomové práce sestává ze tří kapitol. První z nich bude věnována primární progresivní afázii a jejím specifickým. V dalších kapitolách bude obrácena pozornost k Alzheimerově nemoci a k behaviorální variantě frontotemporální demence, které jsou do teoretické části začleněny z důvodu diferenciální diagnostiky.

Praktická část této práce se bude zabývat podrobnými případovými studii osob s primární progresivní afázií. Budou prezentovány výsledky použitých vyšetření včetně jejich interpretace. Diskutována bude diferenciální diagnostika a porovnání klinického obrazu vyšetřovaných osob s diagnostickými kritérii.

# I TEORETICKÁ ČÁST

## 1 Primární progresivní afázie

Tato kapitola pojednává o neurodegenerativním onemocnění, které ovlivňuje a zasahuje do mnoha aspektů lidského života, a to jak života nemocného, tak i do života pečujících osob.

### 1.1 Obecná charakteristika primární progresivní afázie

Primární progresivní afázie (PPA) je neurodegenerativní onemocnění, jehož prvotním symptomem je alterace řeči, která bývá zpočátku jediným znakem onemocnění. Jedná se o onemocnění, pro něž je typické postižení frontální a temporální mozkové kůry, přičemž na obrazech CT a MRI není zachycena ischemie, krvácení ani tumor. Více postižena bývá levá hemisféra. Nejčastěji se objevuje v období 55-60 let věku (Rusina, Cséfalvay, 2018) a na rozdíl od jiných neurodegenerativních onemocnění více postihuje muže než ženy (Da Cunha et al., 2022). Primární progresivní afázie se poměrně dlouhou dobu (minimálně 1-2 roky) projevuje samostatností v běžných denních činnostech, které se obejdou bez využití řečových schopností (např. používání telefonu), čímž se odlišuje od mnoha jiných neurodegenerativních onemocnění. Postupně projevy nemoci směřují k typickému obrazu demence, což je možné pozorovat například u vizuoprostorových funkcí, ale i funkcí gnostických a exekutivních (Rusina, Cséfalvay, 2018).

Prvotním symptomem nemoci je izolovaná alterace řeči (Cséfalvay, 2019). V konverzaci bývají nápadné například deficity v pojmenovávání objektů, zasažen bývá také syntax. Ostatní kognitivní funkce bývají narušeny až postupem času, porucha řeči ale většinou zůstává nejvýraznější (Gorno-Tempini et al., 2011). Například porucha paměti nebývá nikdy narušena do takové míry jako při Alzheimerově chorobě (Šutovský et al., 2007). Primární progresivní afázie je dle konkrétních projevů dělena do tří variant, kterým bude věnována pozornost níže.

Rusina a Cséfalvay (2018) vyzdvihují také typické behaviorální symptomy projevující se u pacientů s primární progresivní afázií. To potvrzují i Šutovský et al. (2007), kteří změny v chování u osob s PPA chápou jako známky prefrontálního syndromu. Konkrétně zmiňuje především iritabilitu, jako nejčastější projev prefrontálního syndromu, dále například apatii, ale možná překvapivě i agitovanost. Stejně jako symptomy v řeči, i behaviorální symptomy PPA



se liší dle konkrétní varianty. Behaviorální poruchy jsou přičítány až 75 % pacientů s diagnostikovanou primární progresivní afázií. Mezi časté patologické projevy chování řadí Rusina a Cséfalvay (2018) mimo zmiňovanou iritabilitu také neklid, odstranění zábran, ztrátu sebekontroly nebo i poruchy příjmu potravy. Apatie, očividný nezájem o okolí, nepozornost, ztráta emoční kontroly apod. mnohdy komplikuje práci s nemocnými především pečujícím osobám (Rusina, Cséfalvay, 2018).

## **1.2 Varianty primární progresivní afázie**

Vzhledem k variabilitě symptomů, které se u pacientů vyskytují, je primární progresivní afázie rozdělena do tří variant. Rozdělení slouží k lepší orientaci odborníků v klinickém prostředí napříč pracovišti, vhodné je navíc také pro výzkumné prostředí. Varianty primární progresivní afázie jsou rozdělovány podle lokalizace atrofie mozkových struktur a neuropatologie, ale největší důležitost je při diferenciaci diagnóz kladena na přítomnost nebo naopak absenci některých řečových a jazykových rysů (Coemans et al., 2022). Určení varianty v některých případech nemusí být vždy jednoznačné. Na zpřesnění se podílí mnoho odborníků – neurolog, klinický logoped i neuropsycholog. Rozlišení variant klade velké nároky na znalosti a zkušenosti daných odborníků (Cséfalvay et al., 2020). Jednotlivým variantám bude věnována pozornost i v kapitole Kognitivní deficity u primární progresivní afázie.

### **1.2.1 Nonfluentní varianta**

#### ***1.2.1.1 Neuropatologie***

Nonfluentní, neboli agramatická varianta primární progresivní afázie, je ve většině případů způsobeno poruchou tau proteinu nacházejícím se na 17. chromozomu. Z toho důvodů se řadí do skupiny frontotemporálních lobárních degenerací asociovaných s tau proteinem (FTLD-tau), jinak řečeno, do skupiny primární tauopatie. Tau protein se v mozku objevuje ve více izoformách, a právě depozice jedné z izoform se projevuje jako nonfluentní varianta PPA (Cséfalvay et al., 2020). Tauopatie může mimo jiné být také důvodem vzniku apraxie řeči (Marshall et al., 2018), čímž si lze vysvětlit spjitost nonfluentní varianty primární progresivní afázie s apraxií řeči zmiňovanou výše.

Primární progresivní afázie na rozdíl od jiných frontotemporálních lobárních degenerací většinou nevzniká na genetickém podkladě (Rusina, Cséfalvay, 2018), ale je to právě

nonfluentní varianta, u které byla zjištěna nejvyšší dědičnost ze všech typů primární progresivní afázie (okolo 30 %) (Marshall et al., 2018).

### **1.2.1.2 Projevy poruch jazyka**

Nonfluentní varianta primární progresivní afázie bývá svými projevy připodobňována k Brocově afázii vaskulárního původu. Charakterizuje se anomii a fonemickými parafáziemi. Nonfluentní typ není zpravidla doprovázen těžkou poruchou porozumění. Díky tomu často pacientům při anomii pomáhá opis předmětu například jeho funkcí nebo tvarem (Cséfalvay et al., 2020). Nonfluentní varianta může být v literatuře popisována také jako agramatická. Z tohoto názvu vyplývá, že z pohledu morfologicko-syntaktické jazykové roviny je možné při promluvě zachytit agramatismy. Ty se mohou projevovat různými způsoby. Cséfalvay et al. (2020) uvádějí příklad záměny koncovky mužského a ženského rodu („pěkný žena“) nebo vynechání nějakého slova ve větě, takže věta nesplňuje všechny náležitosti syntaxe („včera Petr knihu“). Gorno-Tempini et al. (2011) tímto symptomem vysvětluje pomalou, těžkopádnou řeč typickou pro nonfluentní formu primární progresivní afázie. Cséfalvay et al. (2020) dodávají, že agramatismus se může týkat i neplnovýznamových slov. Míra agramatismu ovlivňuje míru porozumění. Lehká forma agramatismu nemusí bránit v porozumění, těžší formy se mohou přetavit až do telegrafické řeči (Cséfalvay et al., 2020).

Jak už bylo výše zmíněno, porozumění není největším deficitem nonfluentní varianty PPA. Podle Cséfalvaye et al. (2020) může docházet k selhání u vět s nekanonickým pořadím slov. Věta „Matka políbila dceru.“ nemusí činit problém, když ale dojde k zaměnění pořadí slov („Matku políbila dcera.“), může pacient při snaze porozumět selhat. Problémy v porozumění se mohou objevit také v delších souvětích (Cséfalvay et al., 2020).

Gorno-Tempini et al. (2011) zmiňuje problémy v plánování artikulace, konkrétně uvádí apraxii řeči, jako často prvotní známku nemoci. V pacientově projevu popisuje distorze, substituce nebo například transpozice (Gorno-Tempini et al., 2011). Z těchto popsanych obtíží si lze také odvodit pomalou rychlost a slyšitelnou námahu v řeči. Ostatně jak potvrzuje Cséfalvay (2020), tyto obtíže se mohou přesunout i do psaní. Nejen, že psaný projev bývá agramatický, v textu se objevují i paragrafie (záměna písmen), při čtení pak paralexie (záměna hlásek).

### **1.2.1.3 Behaviorální projevy a anatomické korelace**

Nonfluentní varianta se oproti jiným formám nevyznačuje mnoha behaviorálními projevy. I přes to lze zaznamenat apatii, neklid, desinhibici, někdy i agresivitu, a to zejména 2-3 roky po vypuknutí nemoci. Později lze u některých pacientů zachytit i známky deprese v důsledku poškození insuly a dorsolaterálního prefrontálního kortexu (Cséfalvay et al., 2020).

Nonfluentní typ primární progresivní afázie je spojován s atrofií gyru frontalis inferior v levé (dominantní) hemisféře (Cséfalvay et al., 2020), což odpovídá Brocově oblasti. Atrofie se může rozšiřovat ke gyru temporalis superior. Zasahuje tedy oblasti mozku zodpovídající za motorické programování řeči (Marshall et al., 2018).

## **1.2.2 Sémantická varianta**

### **1.2.2.1 Neuropatologie**

Příčinou sémantické varianty primární progresivní afázie u většiny pacientů jsou depozita malformovaného proteinu TDP-43 lokalizovaném na 1. chromozomu. Tyto nemoci se řadí do skupiny frontotemporálních lobárních degenerací asociovaných s proteinem TDP-43 (Cséfalvay et al., 2020). U malé skupiny pacientů s touto variantou byla zjištěna tauopatie nebo patologie odpovídající Alzheimerově chorobě (Marshall et al., 2018).

### **1.2.2.2 Projevy poruch jazyka**

Jedním z hlavních symptomů sémantické varianty je porucha pojmenovávání. Jak uvádí Gorno-Tempini et al. (2011) do určité míry jsou poruchou pojmenovávání poškozeny všechny varianty primární progresivní afázie, ale u sémantické bývá tato porucha velmi těžká. Porucha pojmenovávání se může projevovat ve spontánní řeči kratšími i delšími pauzami (tzv. anomické pauzy). Porucha se může manifestovat několika způsoby. Někdy pacienti zůstanou ve stejné nebo podobné sémantické kategorii, ale požadované slovo nahradí jiným. Jedná se o tzv. sémantické parafázie (místo slova „pták“ slovo „holub“, v některých případech může zaznít i „zvíře“ apod.). Někteří pacienti s těžší poruchou pojmenování dokonce mohou použít jen neurčitý tvar („takový ten“) (Cséfalvay et al., 2020).

Sémantická varianta primární progresivní afázie může někdy připomínat Wernickeovu afázii, a to i z toho důvodu, že jejich společným symptomem je porucha porozumění. Porozumění je narušeno hlavně u méně frekventovaných slov. Spolu s anomii může být

porucha porozumění méně frekventovaným slovům zpočátku jediným ukazatelem primární progresivní afázie (Gorno-Tempini et al., 2011). Zároveň je to podle Gorno-Tempini (2011) také nejnápadnějším projevem narušené sémantické paměti, kterou Cséfalvay et al. (2020) chápou jako příčinu výše zmíněných deficitů sémantické formy primární progresivní afázie. Sémantická paměť uchovává a využívá pojmy, znalosti, faktické informace o světě. V sémantické paměti je například uložena odpověď na otázku: Jak daleko je z Prahy do Brna? (Plháková, 2003). Tyto sémantické deficity se projevují v mnoha oblastech (zvířata, osoby, věci apod.). Jsou ale popsány i případy pacientů, u kterých byl tento deficit zaznamenán jen ve vztahu k osobám a zvířatům (Gorno-Tempini et al., 2011). To možná lze dát do souvislosti s faktem, který zmiňuje Cséfalvay et al. (2020), že s rozvojem degradace sémantických reprezentací se mohou u pacientů objevit obtíže jako jsou astereognózie, vizuální anomie nebo právě prozopagnózie, tj. narušené rozpoznávání lidských tváří (Macoir et al, 2020; Cséfalvay et al., 2020).

Opakování bývá u pacientů s touto variantou zachováno, pacient je většinou schopen po terapeutovi zopakovat slovo i přes to, že vyslovenému nerozumí. To samé platí i u čtení. Pacient čte, slovům ale nerozumí (povrchová alexie) (Cséfalvay et al., 2020).

### **1.2.2.3 Behaviorální projevy a anatomické korelace**

V porovnáním s jinými variantami primární progresivní afázie, sémantická forma vyniká rigiditou a stereo-kompulzivním chováním (Rusina, Cséfalvay, 2018). Marshall et al. (2018) mluví i o obsesi čísly a hádankami, jako je např. Sudoku.

Postižení přední části temporálního laloku (hlavně fasciculus uncinatus, tj. spoj předních částí temporálního laloku – limbických okruhů, amygdaly a orbitofrontálního kortexu) spolu s atrofií inzuly zodpovídá za apatii a výraznou dezinhibici (Cséfalvay et al., 2020). V klinickém obraze začnou být velmi výrazné symptomy frontotemporální demence. Rusina a Cséfalvay (2018) mezi nimi uvádí například motorický neklid s urputností v nonverbální komunikaci. Mluví také o poruchách příjmu potravy zahrnující hyperfagii nebo odlišné stolování. Neopomínají také zhoršenou osobní hygienu, která může vést až k zanedbávání (Rusina, Cséfalvay, 2018). Mnozí autoři se také shodují na výrazném úbytku empatie. Výše byly zmíněny vzácné případy pacientů, jejichž sémantické deficity se projevují jen u lidí a zvířat. U těchto pacientů byla lokalizována větší atrofie pravého temporálního laloku (Gorno-Tempini et al., 2011), na rozdíl od ostatních pacientů, u kterých atrofie zasahuje především levostranný

temporální lalok (Rusina, Cséfalvay, 2018). Byla u nich také zjištěna dřívější manifestace behaviorálních symptomů, hlavně ztráty empatie a kompulze (Gorno-Tempini et al., 2011).

### **1.2.3 Logopenická varianta**

#### **1.2.3.1 Neuropatologie**

U většiny pacientů byla objevena nitrobuněčná depozita tau proteinu jako u pacientů trpících Alzheimerovou chorobou, z čehož vyplývá, že logopenická forma primární progresivní afázie a Alzheimerova choroba jsou postiženi stejnou patologií (Cséfalvay et al., 2020).

#### **1.2.3.2 Projevy poruch jazyka**

Příznačné pro logopenickou variantu jsou anatomické pauzy. Pojmenovávání bývá u osob s tímto typem primární progresivní afázie velmi narušeno, což potvrzují výsledky například v Bostonském testu pojmenování obrázků. Na rozdíl od pacientů s nonfluentní variantou primární progresivní afázií, u pacientů s logopenickým typem lze v promluvě zaznamenat plynulé pasáže. (Cséfalvay et al., 2020). Dále se u logopenické varianty oproti nonfluentní nevyskytují agramatismy. U jedinců s logopenickou formou primární progresivní afázie navíc nebývá narušena prozodie (Gorno-Tempini, 2011).

Osoby s logopenickou variantou mají těžkosti s pojmenováváním objektů. Podstatným diagnostickým rysem této varianty jsou specifické deficity v opakování. Pacienti nemívají potíže v opakování slov a kratších vět, významnější problém ale nastává, když mají zopakovat delší slovo. Nejproblematictější pak bývá věta, která nedává významově smysl (např. neměl s sebou dost peněz, proto si koupil krabičku cigaret), a pacient se tak nemůže spolehnout na významový obsah věty, čímž se projeví signifikantní deficit v pracovní paměti, který zpravidla bývá u osob s diagnostikovanou logopenickou variantou přítomen, navíc sluchová paměť, využívaná při opakování, bývá více narušena než zraková. Charakteristické bývají i jiné kognitivní deficity, a to jak zmíněné paměťové poruchy, tak i poruchy vizuospeciálního vnímání. Tyto poruchy pomáhá odhalit neuropsycholog (Cséfalvay et al., 2020). Úroveň vizuospeciální paměti může také pomoci odlišit logopenickou variantu od nonfluentní, protože nejnovější studie ukazuje, že u logopenické varianty bývá úroveň vizuospeciální paměti nižší (Fuxe et al., 2021). U pacientů se může objevovat také akalkulie (Cséfalvay et al., 2020).

Někteří odborníci tvrdí, že logopenická varianta primární progresivní afázie je atypický druh Alzheimerovy choroby, která se typicky projevuje poruchou epizodické paměti, zatímco

logopenická varianta primární progresivní afázie se potýká především s anomíí a se specifickými deficity v opakování (Cséfalvay et al., 2020).

### **1.2.3.3 Behaviorální projevy a anatomické korelace**

Při diagnóze logopenické formy PPA mohou být přítomny halucinace. Vysvětlit to lze možnou komorbiditou Alzheimerovy choroby s demencí s Lewyho tělísky (Cséfalvay et al., 2020). Právě u demence s Lewyho tělísky se halucinace běžně objevují, a protože logopenická varianta PPA vzniká na podkladě Alzheimerovy choroby, dá se vysvětlení pokládat za dostačující.

Postižena bývá temporoparietální krajina dominantní hemisféry a obou hipokampů (Cséfalvay et al., 2020).

### **1.2.4 Primární progresivní apraxie řeči**

Zařazení primární apraxie řeči (primary progressive apraxia of speech, PAOS) v literatuře různými autory je značně odlišné. Josephs et al. (2012) ji relativně nedávno popsali jako nové neurodegenerativní onemocnění. Do té doby se o ní spíše hovořilo jako o důsledku cévní mozkové příhody (Bardoň et al., 2017). K pohledu Josephse et al. (2012) se přiklánějí i Cséfalvay et al. (2020) a Bardoň et al. (2017). Rusina a Cséfalvay v článku z roku 2018 popisují primární apraxii řeči jako další variantu primární progresivní afázie. Harrisem et al. (2019) je vnímána jako symptom nonfluentní varianty.

Vzhledem k progredující poruše řeči, která je pro primární apraxii řeči stejně jako pro primární progresivní afázii typická, byla dle Rusiny a Cséfalvaye (2018) v některých případech mylně diagnostikována PAOS za nonfluentní variantu primární progresivní afázie. Někdy byla také diagnostikována jako dysartrie. Primární apraxie řeči se ovšem na rozdíl od primární progresivní afázie vyznačuje deficitem v motorickém plánování a programování řeči bez sémantických nebo gramatických chyb. Pacient dlouho hledá správnou artikulační polohu hlásek (Rusina, Cséfalvay, 2018), v důsledku čehož může být narušena i prozódie řeči (Cséfalvay et al., 2020).

S progredujícím onemocněním se může objevit iritabilita (Rusina, Cséfalvay, 2018). Cséfalvay et al. (2020) navíc zmiňují, že se k projevům onemocnění může přidat apatie a motorický neklid. V mnoha případech je k nemoci přidružen extrapyramidový syndrom. Ve

většině případů se PAOS zhoršuje až do obrazu progresivní supranukleární obrny (Rusina, Cséfalvay, 2018).

Atrofie postihuje dorsální část mezencefala, což je důvodem proč PAOS v některých případech přechází do progresivní supranukleární obrny. Atrofie je dále v parietální krajině a okolo sulcu lateralis (Sylviova rýha), v menší míře také v premotorickém kortexu (Cséfalvay et al., 2020).

### **1.3 Kognitivní funkce u primární progresivní afázie**

Kognitivní funkce jsou chápány jako myšlenkové pochody, díky kterým je člověk schopen se učit, poznávat a rozpoznávat a přizpůsobovat se novým podmínkám (Válková, 2015).

O kognitivní deficity u primární progresivní afázie se stále vedou diskuse. Kognitivní deficity a jejich vývoj v čase ještě není objasněný. I přes to, že například narušená vizuální paměť nebo vizuoprostorové funkce byly donedávna považovány za kritérium vylučující diagnózu primární progresivní afázie (Fuxe et al., 2021), většina novějších výzkumů potvrzuje narušení hned několika kognitivních domén. Pokles kognice se různí vzhledem k délce onemocnění a vzhledem k variantě primární progresivní afázie. Deficitní oblasti kognice přítomny u tohoto onemocnění stále zůstávají předmětem bádání, a to i z důvodu diferenciální diagnostiky jednotlivých variant (Fuxe et al., 2020).

#### **1.3.1 Celkový kognitivní deficit u primární progresivní afázie**

Následující kapitola pojednává o kognitivních doménách, které bývají narušeny u pacientů s primární progresivní afázií. Zvýšená pozornost bude věnována krátkodobé a pracovní paměti vizuospaciální i verbální, protože ta je vzhledem ke stále neobjasněnému deficitu největším předmětem aktuálních výzkumů.

Celkový kognitivní pokles je přítomen u všech variant primární progresivní afázie. Ve výzkumu Fuxe et al. (2021) byl zaznamenán nejrychlejší pokles u logopenické varianty ve všech vyšetřovaných kognitivních doménách v porovnání s ostatními dvěma variantami, mezi kterými není v celkovém kognitivním úpadku rozdíl. Kognitivní pokles byl u logopenické varianty dvakrát rychlejší navzdory tomu, že při prvotním testování si tyto pacienti vedli lépe než pacienti se sémantickým typem. Zatímco logopenická varianta je postižena poklesem

napříč všemi testovanými oblastmi kognice, u nonfluentní a sémantické varianty se deficit týká především jazyka, verbální fluence a verbální paměti, přičemž pozornost a vizuospeciální funkce zůstávají v porovnání s logopenickou variantou delší dobu méně narušeny. Z výzkumu také vyplývá, že u logopenické varianty, jako u jediné formy PPA, dokonce postupně dochází k převýšení deficitů jazyka jinými oblastmi kognice (pozornost, paměť, vizuospeciální funkce). Tento obraz vysvětluje atrofie šířící se do kortikálních oblastí temporálních, parietookcipitálních a prefrontálních, která má za následek právě poruchu nejazykových schopností (Fuxe et al., 2021). Tento jev ostatně potvrzuje i výzkum Fuxe z roku 2020. Logopenická varianta se tedy vyvíjí mnohem rychleji do obrazu globální demence. Vzhledem k obtížnostem při rozlišování logopenické a nonfluentní varianty může právě rychlý pokles pozornosti a vizuospeciálních dovedností pomoci odlišit logopenický typ od typu nonfluentního. Podle výsledků výzkumu Fuxe et al. (2021), kteří pozornost a vizuospeciální dovednosti vyšetřovali Addenbrookským kognitivním testem, je totiž roční pokles těchto dvou domén 3,4 (19,1 %) a 1,7 (10,9 %) bodů u logopenické varianty, zatímco u nonfluentní varianty byl tímto výzkumem zaznamenán pokles jen o 0,7 (3,9 %) a 0,4 (2,3 %) bodu, přičemž při prvotním testování byl u obou variant bodový rozdíl malý (Fuxe et al., 2021).

U ostatních variant je kognitivní pokles mírnější a pomalejší a týká se především oblastí, které souvisí s jazykem. To platí i po 7-8 letech od doby, kdy se začaly objevovat prvotní symptomy nemoci. Z neuroanatomického pohledu toto zjištění podporuje fakt, že sémantická a nonfluentní forma PPA je spojená s méně propojenou sítí okolo inferiorního frontálního gyru a anteriorního temporálního laloku (Fuxe et al., 2021).

### **1.3.2 Vizuoпростorová paměť u primárně progresivní afázie**

Následující kapitola pojednává o vizuoпростorové paměti krátkodobé a pracovní. Za vizuoпростorovou pracovní paměť stojí tzv. vizuospeciální náčrtník. Jak popisuje Koukolík (2012), lze si ho představit jako tabulku, na kterou se napíše nějaké informace, kterou jsou po velice krátké době smazány.

Zpracování a integraci vizuoпростorové krátkodobé paměti autoři lokalizovali do bilaterálních posteriorních temporálních a parietálních struktur mozku, tedy oblastí více narušených při logopenické variantě. Náročnější vizuospeciální požadavky (úkoly) jsou připisovány dorsolaterálním prefrontálním strukturám mozku. Lokalizovat vizuoпростorovou krátkodobou paměť lze tedy od posteriorních částí mozku až po jeho prefrontální struktury.



Spolu s pracovní vizuoprostorovou pamětí pak zasahují bilaterálně až do oblastí temporo-parieto-okcipitálních. Tyto oblasti se podílejí na celkových vizuoprostorových schopnostech. Za zpracování a integraci vizuálních informací zodpovídá okcipitální gyrus, inferiorní temporální gyrus a angulární gyrus. Vizuální pozornost a zpracování pracovní paměti spoléhá na precuneus, angulární a supramarginální gyrus. Vizuomotorická koordinace je uložena opět v precuneu, supramarginálním gyru a dalších parietálních a superiorních okcipitálních oblastech. Uložiště krátkodobé paměti a poznávání vizuálních informací pak náleží inferiornímu temporálnímu gyru (Fuxe et al., 2020).

Vizuoprostorová krátkodobá paměť je významněji narušena jen u logopenické varianty ve srovnání s ostatními variantami, u kterých je relativně zachována. Toto zjištění může dle Fuxe et al. (2020) pomoci odlišit logopenickou variantu od ostatních, i když z jiných výzkumů vyplývá, že vizuospeciální krátkodobá je stejně jako pracovní paměť narušena jak u logopenické, tak i u nonfluentní varianty (Watson, 2018; Harris, 2019). Oproti tomu vizuospeciální pracovní paměť je významně postižena u všech variant kromě varianty sémantické. Dle výzkumu Harrisové et al. (2019) vyplývá, že nelze s jistotou určit, zda je vizuoprostorová pracovní paměť jednoznačně horší u logopenické nebo u nonfluentní varianty. Výsledky se totiž liší dle použitého testu, přičemž si ve třech použitých testech vede lépe v poměru 2:1 logopenická varianta, i když je potřeba brát v úvahu obtíže v řečové produkci u osob s nonfluentní variantou, u kterých navíc bývá přidružena i progresivní apraxie řeči (Harris et al., 2019).

Úpadek výše zmíněných temporo-parieto-okcipitálních oblastí mozku je zodpovědný za pokles vizuoprostorové krátkodobé i pracovní paměti. Největší atrofie v těchto oblastech byla zjištěna právě u logopenické varianty, což odpovídá hloubce narušení v porovnání s ostatními variantami, zatímco dobré výsledky u pacientů se sémantickou variantou jsou nejspíše důsledkem atrofie, která obchází temporo-parieto a především okcipitální oblasti mozku (Fuxe et al., 2020).

Rozdíl byl ale také mezi jednotlivými úkoly v rámci měření vizuoprostorové pracovní a krátkodobé paměti. Pacienti byli ve výzkumu Fuxe et al. (2020) testováni prostřednictvím dvou testů v rámci WMS-III (Wechsler Memory Scale III) – Spacial Span Forward (SSF) a Spacial Span Backward (SSB). Při obou úkolech pacient označuje čtverce, které změnily barvu. Při SSF je pacient označuje v takovém pořadí, v jakém barvu změnili, při SSB je označuje

v pořadí opačném (2023). Podobných výsledků v obou těchto testech se podařilo dosáhnout pouze pacientům se sémantickou variantou. Skupiny pacientů s ostatními variantami podaly horší výkon ve zpětném označování (SSB). Možným vysvětlením tohoto zjištění, může být to, že pacientům, kteří mají omezené vizuoprostorové schopnosti, znemožní tento přidaný mentální úkol (změna pořadí čtverců) úspěšné vyřešení. Naopak pacienti se zachovalejšími vizuoprostorovými schopnostmi jsou k přidanému úkolu odolnější (Fuxe et al., 2020). Zachovanou vizuospeciální paměť u sémantické varianty ostatně potvrzuje i Watson (2018). Test SSF v porovnání s SSB se zdál být citlivější pro rozlišení logopenické a nonfluentní varianty (Fuxe et al., 2020).

### **1.3.3 Verbální paměť u primární progresivní afázie**

Verbální pracovní paměť pracuje s tzv. fonologickou smyčkou. Tu lze chápat jako systém, do něhož se ukládají informace zpracované ze zvukových neřečových i řečových vjemů. Pokud informace nejsou opakovány, do několika vteřin vymizí (Koukolík, 2012).

Verbální pracovní a krátkodobé paměti náleží mozkové síť nalevo v oblastech inferiorních frontálních, temporálních a temporoparietálních strukturách. Za narušení verbální pracovní paměti u nonfluentní varianty zodpovídá atrofie levé insuly a superiorní temporální gyrus. U logopenického typu se k těmto oblastem přidává ještě levý superiorní a mediální temporální gyrus a levý precuneus. Levá insula prokazuje účast při produkci řeči a vykazuje provázanost s inferiorním frontálním gyrem. Levý temporální gyrus a precuneus naopak slouží jako uložisko krátkodobé paměti a činnost vykazuje také v procesech týkajících se pozornosti (Fuxe et al., 2020).

Obdobně jako vizuospeciální pracovní paměť byla testována i verbální pracovní paměť prostřednictvím testů Forward Digit Span a Reverse Digit Span. Participant vyslechne řadu čísel, kterou má po zaznění tónu zopakovat v daném pořadí (Forward Digit Span) nebo v pořadí opačném (Reverse Digit Span) (2023), přičemž výrazné rozdíly ve výsledcích v posloupném a zpětném opakování tentokrát nebyly ve výzkumu Fuxe et al. (2020) zaznamenány. Neúměrně horších výsledků v těchto měřeních dosáhly skupiny pacientů s logopenickou a nonfluentní variantou v porovnání se skupinou pacientů se sémantickým typem primární progresivní afázie, u které Fuxe et al. (2021) přinášejí zjištění, které poukazuje na to, že výsledky u Forward Digit Span jsou dokonce srovnatelné s výsledky intaktních osob. Narušení opakování (zejména) vět bývá považováno za charakteristický rys logopenické varianty (Gorno-Tempini et al., 2011),

proto by se dalo předpokládat, že měření verbální krátkodobé paměti bude více narušeno u logopenické varianty než u nonfluentní. Studie ale přináší srovnatelné výsledky těchto dvou skupin, potvrzené zkušenostmi z praxe výzkumníků. U nonfluentní varianty lze zhoršení verbální pracovní paměti přičíst k charakteristickým potížím s verbální fluencí a obecně k problémům krátkodobé paměti. U logopenické varianty je úpadek verbální pracovní paměti důsledkem zhroucení několika procesů – pozornosti, krátkodobé paměti a řečové produkce (Fuxe et al., 2020).

Zajímavá je také následující zmínka ve výzkumu Fuxe et al. (2020). Mnoho výzkumů lokalizuje pracovní paměť do prefrontálních kortikálních oblastí mozku (Osaka et al., 2002; Kim et al., 2015; Owen et al., 2005), ve kterých ale Fuxe et al. (2020) nenašli při měření pracovní paměti u pacientů s primární progresivní afázií žádnou významnou spojitost. Autoři zmiňují možné vysvětlení této skutečnosti nedostatečným zaměřením jejich studie na detekování deficitů právě v prefrontální oblasti. Dodávají ale také možnost, že při neurodegenerativních procesech v mozku se mohou vizuospeciální a verbální činnosti přesouvat do temporo-parieto-okcipitálních struktur. Toto tvrzení je nutné ověřit budoucími studii (Fuxe et al., 2020).

## **1.4 Exekutivní funkce u primární progresivní afázie**

Exekutivní funkce jsou chápány jako vyšší kognitivní funkce. Zahrnují několik jednotlivých schopností, mezi které patří například schopnost plánovat a organizovat, schopnost řešit problémy, náhled a úsudek (Válková, 2015) a které se neobejdou bez kontroly a regulace nižších kognitivních funkcí (Coemans et al., 2022). Exekutivní funkce souvisí se seberegulací a jejich narušení vede k abnormalitám v chování a jiným neuropsychiatrickým symptomům (např. apatie, impulsivita, iritabilita apod.) (Macoir et al., 2017).

Neuroanatomicky jsou exekutivní funkce z velké části udržovány frontálním a prefrontálním kortexem a jejich propojením se subkortexem. Mohou ale souviset i s dorsolaterálním prefrontálním kortexem, tedy oblastmi, které mohou být zasaženy i při primární progresivní afázii (Coemans et al., 2022).

Podle diagnostických kritérií primární progresivní afázie jsou řečové a jazykové dovednosti těmi deficity, které jako jediné negativně ovlivňují běžné každodenní činnosti. Již z předchozí kapitoly je zřejmé, že novější výzkumy dokládají i nezanedbatelnost kognitivních

deficitů. Stejně jako právě kognice, i exekutivní funkce jsou u pacientů s primární progresivní afázií pokládány za nenarušené, a tím pádem ani nemohou být chápány jako příčina narušení každodenních aktivit. Nejaktuálnější výzkumy ale poukazují na narušení běžných denních činností u všech variant primární progresivní afázie nejen vlivem jazykového a řečového deficitu, ale také právě narušením výše zmíněných kognitivních funkcí (Fuxe et al., 2021). Některé výzkumy také zjistili deficit exekutivních funkcí (Coemans et al., 2022; Kamath et al., 2019; Kamath et al., 2018, Macoir et al., 2017), jejich narušení je ale stále předmětem bádání (Coemans et al., 2022). Pouze pár studií se zatím věnovalo exekutivním funkcím při primární progresivní afázii (Kamath et al., 2019).

V současnosti ale panuje nesoulad ohledně exekutivních funkcí a jejich hodnocení u diagnózy primární progresivní afázie. Jedním z důvodů je neexistence nástroje, který by hodnotil všechny tři výše zmíněné komponenty exekutivních funkcí. Měření exekutivních funkcí u primární progresivní afázie se většinou uskutečňuje v rámci neuropsychologického hodnocení, které má za cíl zhodnotit celkovou kognitivní úroveň. Testy exekutivních funkcí ale zpravidla počítají s určitou jazykovou úrovní, protože v mnoha případech vyžadují verbální odpověď. To činí hodnocení exekutivních funkcí složité vzhledem k jazykovému deficitu těchto pacientů. Není tedy překvapující, že osoby s primární progresivní afázií nedosahovali při těchto testech vysoké úrovně. To bylo vysvětleno právě jazykovým deficitem, a exekutivní funkce tak byly považované za intaktní. Na druhou stranu přecenění deficitů exekutivních funkcí může vést k nesprávné záměně diagnóz, např. za behaviorální variantu frontotemporální demence. Je proto třeba brát v úvahu, do jaké míry lze objektivně hodnotit exekutivní funkce u primární progresivní afázie (Coemans et al., 2022).

I přesto, že neverbální testy jsou také závislé na verbálním zadání, byly zjištěny lepší výsledky oproti verbálním testům (Wicklund et al., 2004 in Coemans et al., 2022). Nelze ale všechny deficitní výkony vysvětlit jen jazykovými vlastnostmi testů. Někteří výzkumníci měřili úroveň exekutivních funkcí i neverbálními testy (např. Wisconsinský test třídění karet, Londýnská věž, Antisaccade Task) (Coemans et al., 2022), kde bylo také shledáno narušení ve vyšetřovaných nonfluentních a sémantických variantách primární progresivní afázie (Bejanin et al., 2020). Coemansová et al. ve výzkumu z roku 2022 také nepotvrdili důležitost způsobu testování. Tito výzkumníci to dokonce pokládají jako významné zjištění pro klinickou praxi i výzkumné prostředí, protože to naznačuje, že verbální i neverbální testy exekutivních funkcí mohou odhalit deficity pacientů s primární progresivní afázií (Coemans et al., 2022).

Jaké hlavní složky, které definují exekutivní funkce, popřípadě jak je rozdělit, není v literatuře jednotně popsáno. Současné studie se nejčastěji uchylují k modelu „The Unity and Diversity“ od Miyake et al. (2000), kteří rozdělili exekutivní funkce na tři základní (Coemans et al., 2022):

- **„Shifting“**: je schopnost přepínat tam i zpět napříč různými úkoly, odlišnými operacemi nebo mentálními komplexy, je spojena s přepínáním pozornosti (Miyake et al., 2000). Tuto složku exekutivních funkcí lze posoudit například pomocí Trail Making Test B (Coemans et al., 2022).
- **„Updating“**: zahrnuje monitorování, kódování a aktualizaci informací souvisejících s konkrétním úkolem. Reviduje informace držené v pracovní paměti, a následně je buď nahrazuje za nové, v danou chvíli důležitější, nebo je vyhodnotí jako nepotřebné a odstraní je (Miyake et al., 2000).
- **„Inhibition“** (*inhibice*): je schopnost úmyslně inhibovat dominantní nebo automatickou odpověď. Inhibice je využívána při Stroopovu testu, kdy je potřeba právě potlačit a zastavit tendenci vyjádřit automatickou, dominantní odpověď (Miyake et al., 2000).

V nejnovějším výzkumu Coemansové et al. (2022) byly potvrzené exekutivní dysfunkce. Pacienti s primární progresivní afázií dosahovali signifikantně nižších výsledků než intaktní osoby. Coemansová et al. (2022) se v důsledku výše zmíněných problémů při měření exekutivních funkcí zaměřili také na testování všech tří komponent (*shifting*, *updating*, *inhibition*). Bohužel ani v této studii nakonec nebyly testovány všechny tři složky, protože *updating* nebyl do studie zařazen z důvodu nedostatku dat. Mezi výsledky jednotlivých zbylých složek nebyl výrazný rozdíl. Všechny byly narušeny v podobném rozsahu. Malé odlišnosti se ale vyskytly. V *inhibici* dosahují nejhorších výsledků srovnatelně nonfluentní a logopenická varianta. *Shifting* nejhůře zvládají pacienti s logopenickou variantou, potom pacienti s nonfluentní variantou, nejlépe si v této komponentně vedou pacienti se sémantickou variantou (Coemans et al., 2022).

Tyto nevelké rozdíly mezi jednotlivými složkami exekutivních funkcí se v rámci modelu Unity and Diversity (jednotnost a rozdílnost) (Miyake et al., 2000) přiklání spíše k jednotnosti komponent exekutivních funkcí v kontextu primární progresivní afázie. Tato skutečnost je v souladu s nejnovějším výzkumem o komponentách exekutivních funkcí

(Coemans et al., 2022). Nedávná studie totiž zkoumala vliv věku na model Unity and Diversity. Zatímco u mladší skupiny (18-32 let) byly zachovány všechny tři komponenty, u druhé skupiny starších osob (60-73 let a 74-98 let) byly zpozorovány jen dvě komponenty. Z výzkumu tedy vyplynulo, že s postupem věku komponenty splývají a stávají se tak ze tří komponent dvě (shifting a updating/inhibition). U mladších osob bylo také zjištěno, že jednotlivé komponenty fungují nezávisle na sobě, zatímco exekutivní funkce u starších osob spíše spoléhají na komplexnější procesy (Glisky et al., 2021).

Kamath et al. (2018) srovnávali exekutivní funkce u nonfluentní a sémantické varianty primární progresivní afázie a behaviorální varianty frontotemporální demence, což je typ onemocnění, který se vyznačuje právě exekutivními dysfunkcemi (Coemans et al., 2022). Autoři zjistili, že nonfluentní varianta primární progresivní afázie dosahuje stejných výsledků jako behaviorální typ frontotemporální demence, zatímco sémantická varianta měla jednoznačně lepší výsledky (Kamath et al., 2018). Sémantická varianta si vede lépe i ve srovnání s logopenickou variantou. Ta dosáhla ze všech variant primární progresivní afázie nejvyšší míry exekutivní dysfunkce, přičemž jako nejvíce deficitní byl hodnocen *shifting*, u kterého je narušení dokonce stejně výrazné jako jazykové obtíže (Kamath et al., 2019).

Exekutivní funkce lze považovat dle výzkumu Coemansové et al. (2022) jako ukazatele varianty primární progresivní afázie. V logopenické a nonfluentní variantě se zdají být exekutivní funkce více narušené než ve variantě sémantické, což by odpovídalo i neuroanatomickým oblastem zapojeným v těchto variantách (Coemans et al., 2022). U nonfluentní varianty se atrofie nachází především ve frontálních a insulárních oblastech (Gorno-Tempini et al., 2011), takže narušení exekutivních funkcí by se u těchto pacientů dalo očekávat (Coemans et al., 2022). Pacienti s logopenickým typem trpí především poškozením v levé hemisféře v oblasti Sylviovy rýhy, v oblastech temporálních a v oblastech supramarginálního a angulárního gyru (Gorno-Tempini et al., 2011). Tyto oblasti sice nejsou považovány za primárně zapojené do vykonávání exekutivních funkcí, Coemansová et al. (2022) ale zmiňuje, že v rámci hypotézy o neuroanatomických korelacích by mohlo toto rozsáhlé poškození posílit názor, že exekutivní funkce, jakožto frontální domény, mohou být také propojené s výše zmíněnými nefrontálními oblastmi. Atrofie ale také může postupovat a ovlivnit tak mediální parietální a temporální kortex i frontoinsulární oblasti (Rohrer et al., 2013). To ostatně koresponduje se studií Ramanana et al. (2020), který došel k závěru, že u

pacientů, u kterých byla exekutivní dysfunkce největší, se objevovala atrofie ve frontálních a temporoparietálních oblastech pravé hemisféry.

U pacientů se sémantickou variantou obvykle atrofie promínuje bilaterálně v anteriorním temporálním laloku (Gorno-Tempini et al., 2011), oblastmi méně ovlivňující exekutivní funkce. I přes to, že v porovnání s ostatními dvěma variantami pacienti se sémantickou variantou strádají v exekutivních funkcích nejméně, je exekutivní dysfunkce i u těchto pacientů nezanedbatelná (Coemans et al., 2022).

Progredující charakter nemoci lze spatřit i u deficitu exekutivních funkcí, jehož velikost od nástupu onemocnění stoupá. Stejný vliv na exekutivní funkce má i zvyšující se věk pacienta (Coemans et al., 2022). Studie Ramanana et al. (2020) týkající se logopenické varianty mimo jiné došla k závěru, že deficit exekutivních funkcí se vyvíjí nezávisle na jazykovém deficitu. Narušení exekutivních funkcí podle něj není ovlivňované jazykovým deficitem a objevuje se už v raných fázích onemocnění (Ramanan et al., 2020).

## **1.5 Diagnostika demence a primární progresivní afázie**

Diagnostika bývá obecně považována za jeden z nejdůležitějších kroků úspěšné terapie. To bez pochyby platí i u diagnostiky demence a primárně progresivní afázie.

### **1.5.1 Diagnostika demence**

Jedním z prvních kroků diagnostiky je pátrání po anamnestických údajích. V anamnéze jsou vyhledávány především dědičná onemocnění (např. Wilsonova choroba), chronické intoxikace (např. alkoholismus) a infekce (např. Lymeská borelióza nebo AIDS), chronická gastritida, hypovitaminóza B12, dále jaterní dysfunkce (např. Wilsonova choroba, jaterní encefalopatie nebo chronický alkoholismus), renální dysfunkce, úrazy hlavy, ale i pobyty v exotických zemích (Králová et al., 2016).

K diagnóze demence musí být u pacienta přítomny poruchy alespoň ve dvou následujících oblastech: paměť, intelekt, orientace, soudnost a abstraktní myšlení, chápání, korové funkce (apraxie, afázie apod.), pozornost a motivace, chování, emotivity a osobnosti (Zvěřová, 2017). V odborné literatuře je dále zmiňováno několik diagnostických kritérií demence, mezi nimiž je na prvním místě zmiňováno postižení nejméně dvou kognitivních funkcí. Tyto kognitivní dysfunkce prostupují životem jedince a jsou jím narušeny aktivity

denního života. Další kritérium zmiňuje změny osobnosti a behaviorální změny. Tyto symptomy mají chronický a progresivní charakter. Pacient v době diagnostiky nejeví známky deliria a je při vědomí (Růžička et al., 2021).

Pro stanovení diagnózy je nejdůležitější klinické vyšetření pacienta. Pomocná vyšetření mohou pouze podpořit diagnózu. Součástí diagnostiky je ale i přesto velmi často laboratorní vyšetření nebo využití zobrazovacích metod (CT, MRI). Při podezření na některá onemocnění může být nápomocné i EEG (Králová et al., 2016). Především v rámci diferenciální diagnostiky demencí mohou sehrát klíčovou roli i neuropsychologická vyšetření (Růžička et al., 2021).

### **1.5.1.1 Hodnocení kognitivních funkcí**

Nejčastěji a pravděpodobně i nejčastěji používaný test ke zhodnocení kognitivního výkonu je **Mini-Mental State Examination (MMSE)**. Jedná se o screeningovou metodu s cílem detekovat poruchy kognice. V praxi je běžně používaný Standardizovaný MMSE, který upravuje nedostatky první verze. MMSE není, bohužel pro klinickou praxi, citlivý na zachycení „extrémů“, tzn. lehké kognitivní poruchy a těžké demence. Z toho důvodu vznikl **Severe Mini-Mental State Examination (SMMSE)**, který k zachycení těžké kognitivní poruchy funguje lépe (Králová et al., 2016).

K zachycení těch lehčích kognitivních deficitů je možno v praxi použít **Addenbrook's Cognitive Examination, Revised (ACE-R)**, který hodnotí pozornost a orientaci, paměť, verbální fluenci, jazyk a vizuálně-prostorové schopnosti. Tento test oproti MMSE dokáže lépe zachytit „extrémy“. Je citlivý i na lehkou demenci u osob s vyšší úrovní intelektu (Králová et al., 2016).

**Montreal Cognitive Assessment (MoCA)** je dalším užívaným testem, který mapuje obdobné oblasti jako ACE-R. Jeho administrace v porovnání s ACE-R trvá o přibližně 10 minut méně (administrace ACE-R je odhadována na 15-20 minut). MoCa zachycuje i lehkou demenci, dokonce i mírný kognitivní deficit (MCI) (Králová et al., 2016).

**Test paměti Amnesia Light and Brief Assessment (ALBA)** je testem hojně používaným v českém prostředí. Pomocí tohoto testu je examinátor schopen během tří minut odhalit stav paměti. Test je vyhotoven ve dvou verzích, přičemž druhá z verzí nabízí i možnosti opakovat test u jednoho pacienta a tím porovnávat dosažené výsledky (Bartoš, Diondet, 2020). Test má celkem tři část. V první části má pacient za úkol zopakovat vyslovenou větu čítající



šest slov. Další část spočívá ve vybavování si šesti předvedených gest a v třetí části si má pacient opět vybavit větu z první části (Bartoš, 2019).

**Písemné záměrné pojmenování obrázků a jejich vybavení (POBAV)** je rychlým zhodnocením lexie, dlouhodobé sémantické paměti a krátkodobé vizuální paměti. Na rozdíl od testů MMSE, ACE-R i MoCA je test POBAV bezplatný a jeho administrace zabere 4-5 minut. Testovaný má za úkol napsat názvy dvaceti obrázků, a navíc se je snažit si zapamatovat. Následně je testovaný požádán o vybavení si názvů daných obrázků – tento pokyn je pacientovi znám dopředu (Bartoš, 2016).

Rychlým a snadným test k zachycení kognitivních poruch a demence je orientační **Test kreslení hodin**. Pacient nakreslí hodiny s ručičkami ukazující zadaný čas. Autoři testu doporučují požádat pacienta, aby ručičky nakreslil tak, aby ukazovaly čas 23:20 (Bartoš et al., 2016).

#### **1.5.1.2 Posouzení soběstačnosti**

Jak bylo zmíněno výše, jedno z kritérií pro stanovení diagnózy demence je narušení denních aktivit. Posuzování aktivit denního života je v praxi realizováno nejčastěji pomocí dotazníků, jež je k vyplnění vhodné dávat spíše blízkým osobám než samotnému pacientovi, u kterého nelze zaručit reálný náhled a zhodnocení stavu, a mohlo by tak dojít ke zkreslení. Z vyplněných položek je pak možné vypočítat procento soběstačnosti (Bartoš, Hasílková, 2010).

Prvním takovým dotazníkem je **Dotazník funkčního stavu (FAQ-CZ)**, který je vhodný k zachycení brzkých stádií onemocnění. Obsahuje deset otázek, které mapují instrumentální činnosti běžného života. Vyhodnocuje závislost na druhé osobě na čtyřstupňové škále, kdy 0 znamená, že danou činnost pacient vykoná sám, a 3 označuje úplnou závislost. Je citlivý k zachycení fyziologických involučních procesů i středně těžké Alzheimerovy nemoci. Obsahuje deset položek a doba jeho vyplnění je udávána od dvou do pěti minut (Bartoš, Hasílková, 2010).

**Dotazník soběstačnosti (DAD-CZ)** se zaměřuje na deset okruhů aktivit denního života (hygiena, oblékání, kontinence, jedení, příprava jídla, telefonování, chození ven a pobyt venku, finance a korespondence, léky, volný čas a domácí práce) a celkem obsahuje čtyřicet otázek. Je tvořen pouze otázkami zjišťovacími (ano / ne). Délka jeho vyplnění je odhadována na pět až deset minut (Bartoš, Hasílková, 2010).

Narušení běžných denních aktivit u mírné až velmi těžké demence vyhodnocuje **Bristolská škála aktivit denního (BADLS)**. Dotazník je sestaven z dvaceti kategorií týkajících se aktivit denního života. Dotyčný vybírá celkem ze čtyř konkrétních odpovědí u každé kategorie, přičemž může zvolit i odpověď „nelze určit“. Jeho vyplnění trvá šest až dvanáct minut (Bartoš, Hasílková, 2010).

**Test aktivit denního života podle Barthelové** hodnotí dotazníkovou formou schopnost vykonávat motorické činnosti v celkem deseti oblastech (jedení, přesun z invalidního vozíku na lůžku a zpět, osobní hygiena, posazení se na toaletu a vstání z ní, koupání nebo sprchování, chůze na rovném povrchu, chůze do schodů a ze schodů, oblékání, ovládání stolice, ovládání močení). Závislost na druhé osobě je hodnocena ve třech stupních po pěti bodech. Výsledkem je určení stupně závislosti od nezávislého jedince po vysoce závislého. V praxi je možné využívat také rozšířený Test Barthelové (Barthelové test, 2023).

**Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ)** posuzuje dvacet aktivit každodenního života. Odpovědi jsou specifikované podle typu každodenní aktivity. Blízká osoba může vybrat také možnost „nelze určit“ s tím, že by měl také uvést důvod zvolení této možnosti, což by mohlo přinést další informaci navíc o stavu pacienta. Autoři při tvorbě tohoto dotazníku spolupracovali i se samotnými pečovateli. Vyplnění dotazníku zabere od šesti do dvanácti minut (Martínek, Bartoš, 2011).

### **1.5.2 Diagnostika primární progresivní afázie**

Zprvu je nutné určit příčinu poruchy jazyka. Odlišit je nutné centrální poruchu řeči (afázie), dysartrie, onemocnění vznikající při difúzních poškozeních mozku (demence) a poruchy řeči vznikající v důsledku psychiatrického onemocnění (schizofrenie) (Cséfalvay, 1996). Proces diagnostiky začíná zaznamenáním progredující poruchy řeči (Šutovský et al., 2007). Pro určení diagnózy primární progresivní afázie stanovil Mesulam (2001) tři kritéria, které upravili Gorno-Tempini et al. (2011) na kritéria podporující a vylučující PPA (Tabulka 1).

Tabulka 1: **Kritéria pro diagnózu primární progresivní afázie.** Zdroj: Cséfalvay et al., 2020, s. 227

<b>Kritéria podporující PPA</b>
1. vedoucím klinickým projevem jsou obtíže s jazykovými/řečovými funkcemi
2. tyto jazykové/řečové deficity jsou hlavní příčinou narušení běžných denních aktivit
3. afázie by měla být nejvýraznějším deficitem při nástupu symptomů a v iniciálních stádiích nemoci
<b>Kritéria vylučující PPA</b>
1. klinický obraz odpovídá jinému neurodegenerativnímu onemocnění, nebo jinému zdravotnímu problému
2. kognitivní porucha odpovídá psychiatrické diagnóze
3. prominentní narušení epizodické paměti, vizuální paměť, a zrakově-prostorových funkcí v počátečním stádiu nemoci
4. výrazné poruchy chování v počátečním stadiu nemoci

Zobrazovacími metodami (nejčastěji MRI mozku) nesmí být zachyceny žádné strukturální změny (tumory, traumatické a vaskulární léze) zasahující řečové arey, protože ty by automaticky vyloučily diagnózu primární progresivní afázie. Obraz MRI mozku také pomůže upřesnit variantu PPA (Cséfalvay et al. 2020). V některých případech bývá diagnostika doplněna také neuropsychologickým vyšetřením (Cséfalvay, Rusina, 2018).

Vzhledem k deficitu v řeči jako prvotnímu a dlouho jedinému symptomu PPA, je logopedická diagnostika neopomenutelnou součástí komplexní diagnostiky. Nevýhodou dostupných logopedických vyšetření bývá jejich nedostatečná citlivost na počáteční fáze onemocnění. Pacienti si mohou stěžovat na nesnadno popsatelné těžkosti v řeči i přesto, že ve výsledcích screeningových jazykových testů se pohybují v pásmu normy (Cséfalvay, Rusina, 2018). Níže jsou uvedeny některé testy často používané v klinické praxi.

#### **1.5.2.1 Vybrané diagnostické testy**

Jedním z často používaných diagnostických testů je **Mississippi Aphasia Screening Test (MAST)**. Nezpochybnitelná výhoda tohoto screeningového testu je jeho časová nenáročnost. Z toho důvodu je doporučován především u pacientů, pro které by bylo zdoluhavější testování příliš náročné (Cséfalvay, Rusina, 2018). Vyšetření trvá 5-15 minut. Hodnocenými dovednostmi jsou automatická řeč, pojmenování, opakování, plynulost při popisu obrázku, psaní na diktát, porozumění alternativním otázkám, porozumění slovům, mluvené řeči a čtené instrukci.

**Vyšetření fatických funkcí (VFF)** představuje komplexní vyšetření nejen afázie, ale i alexie a agrafie. Vychází z kognitivně-neuropsychologické teorie (Cséfalvay, 2007). Ve slovenském prostředí se obdobně používá Diagnostika afázie, alexie a agrafie (DgAAA) (Cséfalvay, Rusina, 2018).

K vyšetření pojmenovávání je možné využít například **Bostonský test pojmenování**, který se řadí mezi nejpoužívanější standardizované nástroje sloužící k detekci poruch pojmenování (Zemanová et al., 2016). Test obsahuje 60 kreslených černobílých obrázků, které se stupňují od těch nejfrekventovanějších po ty méně frekventované. Vyhodnocení je podmiňováno uvedenými normami dle věku a dosaženého vzdělání (Cséfalvay et al., 2007).

Porozumění hodnotí screeningový **Token test**. Pacient má dle pokynů za úkol ukázat na příslušný tvar, barvu a velikost objektů, které má rozprostřeny před sebou. Instrukce začínají od nejjednodušší a směřují ke složitějším. Při diagnostice je potřeba myslet na to, že při tomto testu mohou mít potíže i osoby s poruchou pracovní paměti, pozornosti nebo exekutivních funkcí (Cséfalvay, 2007). Test je dobrým rozlišovacím nástrojem mezi afatikem a neafatikem a je citlivý i na lehké poruchy porozumění (Cséfalvay, Traubner, 1996).

Do nedávna byl jediným testem k diagnostice porozumění v České republice právě Token test (Václavíková, 2018). **Test porozumění větám (TPVcz)** je novým diagnostickým nástrojem sloužícím klinickým logopedům, logopedům a speciálním pedagogům k posouzení porozumění řeči na úrovni vět (Nohová et al., 2022). Test vznikl adaptací ze slovenského jazyka a jeho administrace, včetně hodnocení, zabere minimálně 20 minut (podle velikosti deficitu) (Nohová, Vitásková, 2021). Pacient dle verbálního zadání vybírá ze čtyř obrázků, přičemž vždy jen jeden je správnou odpovědí (Václavíková, 2018).

Komplexní test **Western Aphasia Battery (WAB)** je dalším hodnotícím nástrojem afázie. Vzhledem k poměrně přesné kvantifikaci výkonů se test řadí k těm nejužívanějším. WAB vyšetřuje nejen mluvenou řeč, ale zaměřuje se také na čtení, psaní, apraxii a úroveň schopností vizuoprostorových a kalkulačkových (Cséfalvay et al., 2007).

Vyšetřit sémantický systém lze předložením několika obrázků a pokynem k ukázání na jeden z nich („Ukažte na psa.“). Náročnější úkol k vyšetření sémantického systému je předložení dvou slov a otázkou, zda mají daná slova stejný nebo podobný význam.

K úspěšnému splnění tohoto úkolu musí být krátkodobá paměť pacienta schopna uchovat zadaná slova (Cséfalvay et al., 2007).

## 1.6 Terapie primární progresivní afázie

Léčebné postupy primární progresivní afázie se stále řadí mezi vědecky nedostatečně probádanou oblast (Rusina, Cséfalvay, 2018). Zatím neexistuje žádná ověřená nefarmakologická terapie primární progresivní afázie, která by zaručovala dlouhodobý efekt. Komplikací může být také pozdě nastavená terapie z důvodu nedostatečné informovanosti a zkušenosti některých lékařů, protože se stále jedná o poměrně vzácnou diagnózu. Důležitým a klíčovým faktorem při léčbě primární progresivní afázie jsou pečující osoby, které by měly být informovány o celkovém klinickém obrazu tohoto onemocnění a získat mimo jiné i informace praktického rázu, jako jsou pracovní opatření u výdělečně činných osob nebo nakládání s financemi v pozdějších fázích onemocnění (Marshall et al., 2018).

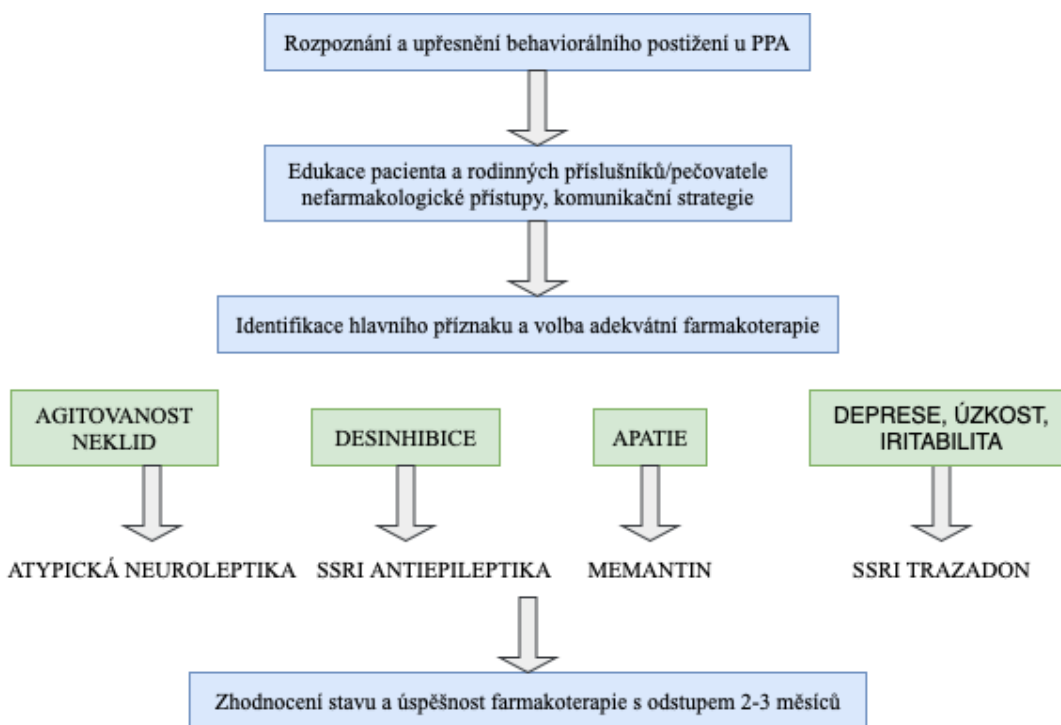
Informovanost je dle Rusiny a Cséfalvaye (2018) základem léčby primární progresivní afázie, za níž následuje spolupráce s klinickým logopedem. Logopedická terapie má beze sporu v léčbě primární progresivní afázie své místo a může dokonce prodloužit soběstačnost nemocného (Volkmer et al., 2020). Zacílení terapie se různí dle varianty primární progresivní afázie a dle symptomů konkrétního pacienta. Například na terapii anomie lze cílit především u logopenické a sémantické varianty, terapie u nonfluentní varianty si může klást za hlavní cíl zlepšení produkce slov. V praxi je však vhodné aplikovat různé druhy terapií. Pacientům se zachovaným porozumění mohou pomoci prvky augmentativní a alternativní komunikace, mezi které lze řadit nejen rozvoj gest, ale i obrázkové knihy apod. K léčbě primární progresivní afázie může přistoupit klinický logoped také z důvodu dysfagie, která může vzniknout v důsledku ztráty motorické kontroly nebo z důvodu impulzivity (Marshall et al., 2018).

Podle nejnovějšího výzkumu týkající se terapie primární progresivní afázie zveřejněný na webu americké logopedické společnosti American Speech-Language-Hearing Association (ASHA), se u pacientů s tímto onemocněním při terapii anomie osvědčila terapie zaměřená na vyhledávání slov z lexikálního slovníku. Účinnost této terapie byla zaznamenána od 2 do 24 týdnů po terapii. Bohužel nebyla potvrzena schopnost generalizovat naučené i na netrénované prvky. V některých případech bylo s efektem této terapie také spojeno zlepšení v užívání syntaxe. Určitých výsledků dosáhly i jiné terapie, ovšem i dle této studie je stále zapotřebí dalších výzkumů. Například terapie zaměřená na význam slov by mohla být efektivní v případě,

že je anomie zapříčiněná především deficitem sémantického systému. (Pagnoni et al., 2021). Kombinace terapie poruch jazyka s nácvikem funkčních komunikačních dovedností by mohly být vhodnou volbou ke zlepšení samostatnosti pacienta. (Rebstock, Wallace, 2020).

Farmakoterapeutická léčba je pouze symptomatická (Franková, Rusina, 2020). Z farmak lze využít například antiepileptika nebo neuroleptika. Z některých farmaceutických prostředků profituje jedna varianta primární progresivní afázie, zatímco druhé může stejný lék symptomy prohloubit.

Mnoho behaviorálních projevů je možné alespoň korigovat farmakologicky (Obrázek 1). Obrázek zobrazuje schéma ideálního terapeutického přístupu k pacientům s behaviorálními symptomy (Rusina, Cséfalvay, 2018).



*Obrázek 1: Terapeutický přístup k pacientům s behaviorálními projevy u primárně progresivní afázie. Zdroj: Rusina, Cséfalvay, 2018, s. 413*

## 2 Alzheimerova nemoc, Frontotemporální demence

V rámci diferenciální diagnostiky je nutné od primární progresivní afázie odlišit Alzheimerovu nemoc zachováním paměti, vizuálního zpracování a relativně zachovanou osobností až do pozdějších stádií onemocnění (Mesulam, 2001). Někteří autoři píší také o primární progresivní afázii jako o symptomu Alzheimerovi nemoci (Takaya et al., 2021). Diferenciálně diagnosticky je v praxi nutné odlišit behaviorální variantu frontotemporální demence s relativním zachováním frontálních funkcí a chování (Léger, Johnson, 2007), která spadá do skupiny frontotemporálních lobárních degenerací spolu s primární progresivní afázií a jinými neurodegeneracemi (Matěj, Rusina, 2019). Právě z důvodu diferenciální diagnostiky primární progresivní afázie bude v následující kapitole představena Alzheimerova nemoc a behaviorální varianta frontotemporální demence.

### 2.1 Alzheimerova nemoc

Alzheimerova nemoc se řadí mezi progresivní neurodegenerativní onemocnění (Rusina et al., 2019), které je způsobeno ukládáním patologického beta-amyloidu a tau proteinu v mozkové kůře (Takaya et al., 2021). Současně je také charakteristický úbytek neuronů především v temporálních lalocích obou hemisfér, který je viditelný už v časných stádiích nemoci (Růžička et al., 2019). Výskyt Alzheimerovy nemoci se signifikantně zvyšuje po 65. roce věku. Její prevalence s věkem stále narůstá. Ve věku 65 let jsou touto nemocí postiženy 2-3 % osob, ve věku 80 let je to minimálně 30 % osob (Hort et al., 2019). Výsledky nedávného výzkumu Amerongenové et al. (2022) odhalily dřívější nástup tohoto onemocnění po prodělení traumatického poškození mozku ve věku do 25 let, a to o 2,3 roku.

Celkově demence při Alzheimerově chorobě tvoří dvě třetiny ze všech demencí. V České republice tímto onemocněním v roce 2010 trpělo přibližně 80 tisíc obyvatel, ve světě počet osob s diagnostikovanou Alzheimerovou nemocí čítá až 36 miliónů. Počet těchto osob bude pravděpodobně vzhledem ke stárnutí populace stále stoupat. Odhaduje se, že do roku 2030 se počet zdvojnásobí (Hort et al., 2019).

Mezi rizikové faktory patří věk, pohlaví (náchylnější jsou ženy) a genotyp apoE. Přispívá také familiární a hereditární riziko (Růžička et al., 2019). Hypertenze ve středním věku a diabetes zvyšují šanci na onemocnění Alzheimerovou chorobou (Lane et al., 2018), ohrožující

může být i obezita nebo užívání tabáku (Atri, 2019), naopak vzdělávání a fyzická aktivita risk snižují (Lane et al., 2018).

### **2.1.1 Diagnostika Alzheimerovy nemoci**

Diagnóza Alzheimerovy nemoci je přisuzována především na základě klinické diagnostiky (Hort et al., 2019). Biomarkery Alzheimerovy nemoci mohou diagnózu potvrdit a pomoci jí odhalit již v dřívějších stádiích (Hort et al., 2019; Vaughn, 2011). Použití biomarkerů při diagnostikování Alzheimerovy nemoci je doporučováno diagnostickým návodem z roku 2011, který nahradil předešlý z roku 1984. Ten se oproti předešlému zabývá používáním zobrazovacích metod a biomarkerů v krvi a mozkomíšním moku. Díky nim lze zjistit, zda jsou změny v mozku a tělních tekutinách způsobeny právě Alzheimerovou chorobou (Vaughn, 2011).

Magnetická rezonance mozku je jedna z přínosných diagnostických metod i při určování diagnózy právě u Alzheimerovy nemoci. Důležitým aspektem při diagnostice tohoto onemocnění je velikost hippocampů, protože to je oblast, kde se atrofie při Alzheimerově nemoci typicky vyskytuje (Sheardová et al., 2016). Nejeftivnější je sledovat vývoj, resp. úbytek, tkáně hippocampu v čase (Jack et al., 2004), protože i jedinci bez přítomnosti Alzheimerovy nemoci mohou mít hippocampy menší velikosti. (Sheardová et al., 2016).

V tabulce (Tabulka 2) jsou vypsána diagnostická kritéria Alzheimerovy nemoci zahrnující diagnózu demence i diagnózu Alzheimerovy nemoci pravděpodobnou a možnou. Kritéria popsána v tabulce jsou ovšem pouze doporučená. V praxi nelze vždy postupovat podle těchto přesně předepsaných kritérií, protože jsou náročné a drahé (např. PET či MRI). Stěžejní zjištění můžou přinést při diagnostice atypické formy Alzheimerovy nemoci nebo při odhalování prodromálních stádií Alzheimerovy nemoci (Hort et al., 2019).



Tabulka 2: **Diagnostická kritéria Alzheimerovy nemoci.** Zdroj: Hort et al., 2019, s. 141-142

<b>Pravděpodobná Alzheimerova nemoc s demencí</b>
Jsou splněna klinická kritéria demence (viz výše) a navíc platí:
1. postupný počátek a pozvolná progresse (měsíce až roky);
2. zjevné zhoršení kognice (anamnéza nebo klinické pozorování);
3. iniciální a nejvíce narušené kognitivní deficity (potvrzeno anamnézou a objektivním vyšetřením) se týkají jedné z následujících kategorií: a) anamnestický kognitivní deficit (paměť a učení) - typická forma Alzheimerovy nemoci; b) kognitivní deficit - atypické, fokální varianty AN: - řeč (logopenická varianta primární progresivní afázie); - zrakově-prostorové funkce (zadní korová atrofie); - exekutivní funkce (frontální varianta Alzheimerovy nemoci).
<b>Pravděpodobná Alzheimerova nemoc s vyšší mírou pravděpodobnosti:</b>
Jsou splněna kritéria pravděpodobné AN s demencí (viz výše) a navíc:
1. dokumentovaná progresse kognitivního deficitu v čase (údaje od pečovatele a opakovaná vyšetření);
2. průkaz kauzální genetické mutace v genech asociovaných s AN (APP, PSEN1 nebo PSEN2).
<b>Možná Alzheimerova nemoc s demencí</b>
Splněno jedno z obou následujících kritérií:
1. Atypický průběh v čase (náhlý začátek, nedostatečně dokumentovaná postupná progresse).
2. Smíšená demence; kritéria pravděpodobné Alzheimerovy nemoci s demencí v kombinaci s některou z následujících nemocí: a) cerebrovaskulární onemocnění: - cévní mozková příhoda v časové souvislosti s rozvojem nebo zhoršením kognitivní alterace; - multiinfarktové postižení; - rozsáhlé ischemické změny v bílé hmotě; b) příznaky demence s Lewyho tělísky; c) jiné neurologické onemocnění nebo interní komorbidita či medikace významně ovlivňující kognici.

V rámci diferenciální diagnostiky je potřeba od Alzheimerovy nemoci odlišit demenci s Lewyho tělísky, která bývá často v praxi zaměňována za Alzheimerovu nemoc. Demence s Lewyho tělísky může být dokonce některými autory pokládána za krajní variantu Alzheimerovy nemoci. Vaskulární demence bývá od Alzheimerovy nemoci odlišena vzhledem k jejímu rychlému a náhlému začátku a častými přidruženými delirii. Může dojít i ke smíšení těchto dvou demencí. Tato kombinace je v literatuře popsána jako demence na smíšeném podkladě, v tomto případě alzheimerovsko-vaskulární demence. Nutné je také odlišit Alzheimerovu nemoc od metabolických nebo intoxikačních demencí, např. alkoholová demence. Vedle Alzheimerovy choroby také stojí tzv. depresivní pseudodemence, při kterých

nejsou primárně postižené kognitivní funkce. Je zde přítomen nedostatek motivace a útlum psychomotoriky, což v konečném důsledku může mít negativní vliv i na kognitivní funkce (Jirák, Koukolík, 2004). V literatuře je zmiňována i záměna diagnózy frontotemporální demence s Alzheimerovou nemocí (Nguyen et al., 2022).

### 2.1.2 Klinický obraz Alzheimerovy nemoci

Alzheimerova nemoc je charakteristická dlouhým preklinickým stádiem, kdy patologické změny mohou být zaznamenány roky před manifestací klinických příznaků (Kim et al., 2022). Typickým a často prvotním symptomem Alzheimerovy nemoci je progredující narušení epizodické paměti (Lane et al., 2017), ke kterému je v různé míře přidružena porucha pozornosti. Porucha epizodické paměti se v začátcích manifestuje výpadkem poměrně nedávných zážitků. S postupem nemoci si člověk není schopen vybavovat prožitky z dávnějších dob. Později je porucha epizodické paměti doprovázena i poruchou sémantické i recentní paměti. Implicitní paměť může být narušena v pozdějších stádiích nemoci (Zvěřová, 2017). Narušena je všípivost i vybavnost z dlouhodobé paměti (Rusina, Franková, 2020).

Při rozsáhlejšímu postižení dominantní hemisféry se vyskytují poruchy řeči a komunikace, které se povětšinou manifestují jako anomická afázie (Hort et al., 2019). Termín afázie bývá jinými autory nahrazován spíše termínem „jazykové deficity“ (Spreen, Rissen, 2003, in Králová et al., 2016, s. 71). Autoři Bayles a Tomoeda (2007, in Králová et al., 2016, s. 71) popsali několik rozdílů mezi termínem „afázie“ a termínem „jazykové deficity při demenci“:

- nástup jazykového deficitu při afázii je rychlý, zatímco při demenci je proces vzniku jazykového deficitu postupný,
- jazykový deficit při afázii je po nějakém čase stabilizován, zatímco při demenci se jazykový deficit postupně zhoršuje,
- etiologie vzniku afázie je ložiskové poškození mozku, zatímco u demence se jedná o difúzní atrofii struktur mozku,
- afázie nevzniká spolu s jinými kognitivními deficity, zatímco jazykové deficity při demenci se vyskytují spolu s jinými kognitivními deficity,
- výkony afatiků ve verbálních a neverbálních úlohách bývají rozdílné, zatímco výkon osob s demencí při verbálních a neverbálních úkolech jsou srovnatelné.

Právě poslední výše zmíněný bod koresponduje s nejnovějším termínem „kognitivně-komunikační porucha při demenci“, kterým se především logopedi a neuropsychologové snaží poukázat na skutečnost, že deficit se při demenci rozvíjí nejen v oblasti jazykové nebo kognitivní, ale v obou oblastech současně (Bayles, Tomoeda, 2007, in Králová et al., 2016, s. 71).

### **2.1.2.1 Projevy Alzheimerovy nemoci**

Mohou se vyskytovat poruchy vizuospeciálních funkcí, a to při větším narušení pravé hemisféry, které mimo jiné také souvisí se zhoršeným rozeznáváním osob. V různé míře se vyskytuje dezorientace (Hort et al., 2019). Nemocný například zapomene cestu domů nebo neví, jak se dostane do míst, kam běžně chodíval (Koukolík, Jiráček, 1998). Charakteristická je také absence náhledu na nemoc (anozognozie) (Hort et al., 2019). Vyskytuje se exekutivní dysfunkce zahrnující narušení plánování, sociálních interakcí a emoční kontroly (Rusina, Franková, 2020).

Signifikantní jsou behaviorální a psychologické poruchy. Behaviorální poruchy mohou mít různou manifestaci. Je možné zaznamenat i sklony k agresi (Zvěřová, 2017). V literatuře je zmiňován výskyt poruch chování a psychiatrických symptomů až u 70-90 % pacientů (Rusina, Franková, 2020). Mezi nejčastější symptomy se řadí úzkostné stavy až deprese, apatie, neklid, agitovanost. Často je přítomen také negativismus (Hort et al., 2019). Ve středním stádiu demence lze pozorovat psychotické příznaky jako je paranoidita a paranoidní bludy. Vyskytují se i halucinace, které v porovnání s paranoidními bludy nebývají tak časté. Lze spatřit i psychomotorický neklid, nesmyslné přendávání předmětů, snaha o dosažení pozornosti. V pozdějších stádiích tohoto onemocnění se pacient může bránit i při poskytování pomoci při každodenních aktivitách agresivním způsobem, verbálně a/nebo fyzicky (Rusina, Franková, 2020). Zvěřová (2017) v rámci behaviorálních a psychologických poruch také uvádí poruchy příjmu potravy.

Výrazným rysem průběhu Alzheimerovy nemoci je narušení aktivit každodenního života, které se různí dle fáze onemocnění. V počátečních stádiích bývají narušeny ty aktivity, které vyžadují manipulaci s instrumenty, např. telefonování, zacházení s penězi apod. Později se problémy vyskytují při vaření nebo nakupování. V pokročilých stádiích demence jsou narušeny i základní každodenní aktivity včetně sebeobslužných činností, kam lze zařadit např.

oblékání nebo osobní hygienu (Hort et al., 2019). S rozvojem výše zmíněných symptomů, a tím prohlubující se demence, může dojít až ke ztrátě soběstačnosti (Růžička et al., 2019).

### **2.1.2.2 Fokální varianty Alzheimerovy nemoci**

Typickou formou manifestace Alzheimerovy choroby netrpí všichni pacienti. Až 25 % osob s Alzheimerovou nemocí mají projevy atypické prezentace Alzheimerovy nemoci. Všechny atypické manifestace nemoci ovšem stále spojuje signifikantní narušení epizodické paměti. Rusina a Franková (2020) zmiňují následující fokální varianty Alzheimerovy nemoci:

- frontální varianta
- logopenická varianta primární progresivní afázie
- kortikobazální syndrom
- zadní korová atrofie.

Frontální varianta je charakterizovaná demencí frontálního typu. Od behaviorální varianty frontotemporální demence ji odlišuje výraznější dezinhibice, hyperoralita, odlišnosti ve způsobech stravování a chybění kompulzivitu. Do klinického obrazu frontální varianty Alzheimerovy nemoci také spadají poruchy exekutivních funkcí. Problém pacientovi tedy činí plánování činností nebo řešení problémů. Vyskytují se také perseverace (Rusina, Franková, 2020).

Logopenická varianta primární progresivní afázie je popsána ve stejnojmenné kapitole tohoto textu. Výrazná je porucha řeči. V promluvě se vyskytují časté nemístné pauzy a cirkumlokuce (Rusina, Franková, 2020).

Kombinací demence frontálního typu, apraxie a postižení hybnosti je právě kortikobazální syndrom. Postižení hybnosti se projevuje asymetrickými extrapyramidovými projevy, u kterých není příliš velká účinnost při podávání levodopy (Rusina, Franková, 2020).

Zadní korová atrofie je spojena především s narušením zrakově-prostorových funkcí. Charakteristický je výpadek jedné poloviny zorného pole, tedy hemianopsie. Pozorovat lze i zrakovou simultagnozii, tedy neschopnost rozeznávat předměty při absenci zrakové vady. Narušena je také koordinace pohybů při snaze uchopit viděný předmět. Takový symptom je nazýván optickou ataxií (Rusina, Franková, 2020).

### 2.1.3 Stádia Alzheimerovy nemoci

Vzhledem ke skutečnosti, že Alzheimerova nemoc je progresivní onemocnění, lze ji rozdělit do několika stádií. Obecně lze říci, že Alzheimerova nemoc začíná izolovaným narušením kognitivních funkcí (nejčastěji amnezie) a postupně progreduje do obrazu demence (Rusina, Franková, 2020). Mezi základní rozdělení je možné zařadit dělení dle stupně demence (Zvěřová, 2017):

- lehké stádium onemocnění
- střední stádium onemocnění
- těžké stádium onemocnění.

Již při lehkém stádiu nemoci bývají deficity kognitivních funkcí měřitelné objektivními testovými metodami. Pacient deficity i subjektivně vnímá. Nejvýrazněji narušená je paměť, jejíž nedostatky si pacient je schopen uvědomovat. Pociťování těchto deficitů může již v tomto stádiu vést k depresivním stavům pacienta. Lze také spatřit narušení složitějších každodenních aktivit, především těch, které vyžadují udržení pozornosti (Zvěřová, 2017).

Ve středním stádiu dochází ke ztrátě náhledu na onemocnění. Kognitivní deficity jsou výraznější. Narušení kognice již pacienta velmi limituje při zvládání každodenních aktivit. Deficity se již týkají i fatických funkcí. V tomto stádiu bývají velmi často přítomny také poruchy chování nebo jiné psychologické symptomy (Zvěřová, 2017).

Pro těžké stádium onemocnění je typické prostoupení hlubokého kognitivního deficitu do všech oblastí života pacienta i do života blízkých. Pacient povětšinou nepoznává členy rodiny. Dochází k dezorientaci časové i prostorové. Pacienti přestávají být soběstační a jsou okázáni na pomoc z okolí (Zvěřová, 2017).

Od manifestace prvních symptomů je v literatuře udávána doba přežití od 7 do 10 let (Růžička et al., 2021; Zvěřová, 2017). Rusina a Franková (2020) udávají rozmezí 7 až 15 let. O rychlejším průběhu lze hovořit u familiárních forem Alzheimerovy nemoci (Rusina, Franková, 2020; Růžička et al., 2021). Růžička et al. (2021) dále udávají 5-8 let jako dobu celkové nesoběstačnosti.

Jedním z dalších dělení stádií Alzheimerovy nemoci je dělení na stádium (Hort et al., 2019; Růžička et al., 2021):

- preklinické stádium
- prodromální stádium
- stádium rozvinuté demence.

V preklinickém stádiu je možné pozorovat neuropatologické změny v mozku, ale klinické symptomy ještě nejsou přítomny. Poruchy kognice začínají být pacientem pocíťovány v prodromálním stádiu (mírná kognitivní porucha při Alzheimerově nemoci). Pacient má stále zachovanou soběstačnost, kterou povětšinou ztrácí ve stádiu plně rozvinuté demence při Alzheimerově chorobě. Poruchy kognice jsou již v tomto stádiu velmi závažné a omezují pacienta v běžných denních aktivitách (Hort et al., 2019).

#### **2.1.4 Alzheimerova nemoc a logopenická varianta primární progresivní afázie**

Jak už bylo zmíněno výše, logopenická varianta primární progresivní afázie je atypická od jiných variant primární progresivní afázie v rychlé progresi jazykových deficitů, a hlavně vyšším výskytem kognitivních poruch, čímž se oproti jiným variantám více podobá právě Alzheimerovy nemoci. Podobnosti v těchto dvou onemocnění lze spatřovat také v kortikálních atrofiích, které se vyskytují především v posteriorním a superiorním temporálním gyru a dolním parietálním laloku, tedy v oblastech spojených s fonologickou smyčkou a schopností pojmenování (Da Cunha et al., 2022).

Alzheimerovu nemoc lze podle etiopatogeneze dělit na časnou (*early-onset*) a pozdní (*late-onset*) formu (Zvěřová, 2017). Klinické symptomy logopenické varianty primární progresivní afázie jsou často spojovány právě s časnou formou (nástupem) Alzheimerovy nemoci. U obou diagnóz je pozorována anomie a deficit krátkodobé paměti (Da Cunha et al., 2022). Řeč ovlivňují dlouhé pauzy při hledání slov nejspíše způsobenými poruchou lexikálního vyhledávání (Montembeault et al., 2018). U logopenické varianty primární progresivní afázie se poruchy jazyka často mísí s deficitem paměti, což je zároveň jeden z prvních pozorovaných symptomů Alzheimerovy nemoci, což znatelně ovlivňuje diferenciální diagnostiku (Da Cunha et al., 2022).

Zajímavý výzkum provedli Da Cunha et al. (2022), kdy zkoumali užitečnost akustických parametrů k odlišení pacientů s logopenickým typem primární progresivní afázie

a pacientů s Alzheimerovou nemocí. Tato studie ukázala významné markery pro rozlišení těchto dvou skupin pacientů. Rozdíly byly zjištěny v délce frikativních a okluzivních souhlásek, s větší délkou těchto hlásek ve skupině osob s logopenickou variantou ve srovnání se skupinou osob s Alzheimerovou nemocí. Jiná studie zkoumala délku samohlásek u Alzheimerovy nemoci v porovnání s kontrolní skupinou zdravých osob. Tato studie také odhalila možnost k detekci nástupu Alzheimerovy nemoci tím, že zjistila, že pacienti s nastupující Alzheimerovou nemocí produkují delší samohlásky než kontrolní skupina (Themistocleous et al., 2018). Mezi logopenickou variantou primární progresivní afázie a Alzheimerovou nemocí ovšem nebyl v délce samohlásek zjištěn žádný rozdíl (Da Cunha et al., 2022).

Pro diagnostiku může být také užitečné vnímání pauz. Výsledky výzkumu Pistona et al. (2019) ukazují, že pacienti v časných stádiích Alzheimerovy nemoci používají pauzy jako kompenzační mechanismus. Pauzy mohou znamenat potřebu získat čas navíc při narativních úkolech. Jedinci s Alzheimerovou nemocí se v porovnání s osobami s logopenickou variantou primární progresivní afázie častěji dopouštějí pauz. Typické jsou pro ně tiché pauzy, naopak pro osoby s logopenickou variantou jsou typičtější netiché pauzy, jako jsou automatické opravy, repetice nebo vyjádření zaváhání. Tyto rozdíly tedy také umožňují diferenciaci mezi logopenickou variantou primární progresivní afázie a Alzheimerovou nemocí v době nástupu (Da Cunha et al., 2022).

## **2.2 Behaviorální varianta frontotemporální demence**

Frontotemporální demence, dle Růžičky (2021) též známá jako behaviorální varianta frontotemporální lobární degenerace (bvFTD), je neurodegenerativní onemocnění vyznačující se behaviorálními poruchami a poruchami osobnosti. Tyto příznaky bývají zaznamenány již v počátečních stádiích. Přítomny jsou také deficity v oblasti kognitivních funkcí, s převahou deficitů v oblasti exekutivních funkcí a řeči (Rusina et al., 2021). Jedná se o poruchu s vysokou mírou dědičnosti (Balachandran et al., 2021). Věkové rozmezí propuknutí nemoci je velmi široké, a to od 21 let do 85 let věku, čímž se behaviorální varianta frontotemporální demence řadí k nejčasnějším demencím. Tato věková, ale i symptomatická variabilita je výzvou pro diagnostiku a terapii. Nejvyšší prevalence je zaznamenána ve věku od 45 do 64 let, což může naznačovat, že je toto onemocnění u starší populace poddiagnostikované (Fieldhouse et al., 2021).

Charakteristickým rysem frontotemporálních lobárních degenerací (FTLD) je degenerace mozku v oblasti frontálních a temporálních laloků (Růžička et al., 2021). Magnetická rezonance typicky zobrazuje nejvýraznější atrofii ve frontální oblasti. (Rusina et al., 2021). Degenerace má progresivní charakter. Zasažena bývá i parietální kůra, obdobně jako bazální ganglia. Charakteristická je oproti jiným demencím výrazná asymetrie (Růžička et al., 2021).

### 2.2.1 Terminologie frontotemporální lobární degenerace

Je potřeba zmínit měnící se názvy a klinické rozdělení frontotemporálních lobárních degenerací, které si v průběhu let prošly několika změnami. Jak je uvedeno výše, Růžička (2021) vnímá pojem *frontotemporální demence* jako synonymum k *behaviorální variantě frontotemporální lobární degenerace*, přičemž název *frontotemporální lobární degenerace* vnímá jako zastřešující pojem pro behaviorální variantu frontotemporální lobární degenerace, primární progresivní afázie a kombinaci demence s poruchami hybnosti. Rusina et al. (2021) píší o vyčlenění primární progresivní afázie ze skupiny těchto onemocnění a tvrdí, že v současné době tvoří primární progresivní afázie samostatnou skupinu. Tito autoři se shodují s Růžičkou (2021) v synonymním označení *frontotemporální demence* a *behaviorální varianty frontotemporální lobární degenerace*, ovšem vnímají označení *behaviorální varianta frontotemporální demence* jako přesnější a dodávají, že se jedná o klinický syndrom (nelze tedy hovořit o onemocnění v pravém slova smyslu), který spadá pod frontotemporální lobární degenerace. V praxi je navíc běžné, že není možné klinický obraz přesně zařadit pod jednu z těchto variant. Symptomy se velmi často překrývají a mnohdy se stává, že se například k symptomům primární progresivní afázie přidávají poruchy chování apod. (Rusina et al., 2021). V tomto textu bude vzhledem k četnosti tohoto označení v nejnovější české i zahraniční literatuře používán termín *behaviorální varianta frontotemporální demence (bvFTD)*.

V minulosti bylo možné zaznamenat místo názvu frontotemporální lobární degenerace název Pickova nemoc – na počest pražského psychiatra Arnolda Picka (Rusina et al., 2021). Z tohoto názvu se ale již opustilo (Růžička et al., 2021).

Mimo klinické rozdělení frontotemporálních lobárních degenerací (behaviorální varianta frontotemporální lobární degenerace, primární progresivní afázie a kombinace demence s poruchami hybnosti) je zmiňováno taktéž etiopatologické rozdělení na tauopatie a tau-negativní formy dle patologických změn proteinu (Růžička et al., 2021).



## 2.2.2 Diagnostika behaviorální varianty frontotemporální demence

Stejně jako diagnostika Alzheimerovy nemoci, i diagnostika behaviorální varianty frontotemporální demence probíhá především klinicky – pečlivou anamnézou, pozorováním a následným porovnáním příznaků s diagnostickými kritérii. Klinickou diagnózu je poté možné potvrdit pomocí zobrazovacích metod mozku (Franková et al., 2020). Nápomocné mohou být i kognitivní vyšetření, a to především při diferenciální diagnostice (Balachandran et al., 2021).

V anamnéze je vhodné pátrat po změně rysů osobnosti a po změně chování v porovnání s premorbidním stavem. Tyto změny by měly být nenápadné a měly by se projevovat postupně s pomalou progresí. Podporující může být také skutečnost, že se tyto změny začaly objevovat před 70. rokem věku, i když ani počátek po 70. roce věku není považován za vylučující kritérium (Franková et al., 2020). V rámci klinické manifestace se dále projevují symptomy, které jsou blíže popsány v kapitole Klinický obraz behaviorální varianty frontotemporální demence.

Tabulka diagnostických kritérií (Tabulka 3) rozděluje behaviorální variantu frontotemporální demence na možnou, pravděpodobnou a na behaviorální variantu frontotemporální demence podloženou patologií frontotemporálních lobárních degenerací (Franková et al., 2020)

Tabulka 3: Diagnostická kritéria behaviorální varianty frontotemporální demence. Zdroj: Franková et al., 2020, s. 552

<b>Možná bvFTD</b>
musí být přítomny (trvale nebo opakovaně) tři z následujících behaviorálních/kognitivních příznaků:
<b>1. Časná behaviorální dezinhibice</b> (musí být přítomen alespoň jeden z následujících symptomů): <ul style="list-style-type: none"><li>- sociálně nepřiměřené chování</li><li>- ztráta společenského taktu</li><li>- impulzivita, zbrklé, lehkomyšlné nebo bezohledné chování</li></ul>
<b>2. Časná apatie nebo netečnost</b> (musí být přítomen alespoň jeden z následujících symptomů): <ul style="list-style-type: none"><li>- apatie</li><li>- netečnost</li></ul>
<b>3. Časná ztráta sympatie nebo empatie</b> (musí být přítomen alespoň jeden z následujících symptomů): <ul style="list-style-type: none"><li>- lhostejnost vůči potřebám a pocitům jiných lidí</li><li>- snížený sociální zájem, ochladnutí vztahů nebo ztráta vřelosti</li></ul>

<p><b>4. Časné perseverativní, stereotypní nebo kompulzivní/rituální chování</b> (musí být přítomen alespoň jeden z následujících symptomů):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- jednoduché repetitivní pohyby</li> <li>- komplexní, kompulzivní nebo rituální chování</li> <li>- stereotypie v řeči</li> </ul>
<p><b>5. Hyperoralita a změna stravovacích zvyklostí</b> (musí být přítomen alespoň jeden z následujících symptomů):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- změna preference v jídle</li> <li>- hltavé jezení, nadměrný konzum alkoholu nebo cigaret</li> <li>- zkoumání předmětů ústy nebo pojídání nejedlých věcí</li> </ul>
<p><b>6. Dysexekutivní neuropsychologický profil:</b> (musí být přítomny všechny následující symptomy):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- deficit v exekutivních úlohách</li> <li>- relativně zachovaná epizodická paměť</li> <li>- relativně zachované zrakově-prostorové funkce</li> </ul>
<b>Pravděpodobná bvFTD</b>
musí být přítomny všechny z následujících symptomů:
<b>1. Splňuje kritéria pro možnou bvFTD</b>
<b>2. Vykazuje signifikantní funkční zhoršení (údaje od pečujícího nebo zjištěné funkčními škálami)</b>
<p><b>3. Výsledek zobrazovacího vyšetření odpovídá bvFTD</b> (musí být přítomen alespoň jeden z následujících znaků):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- frontální a/nebo přední temporální atrofie na MR nebo CT</li> <li>- frontální a/nebo přední temporální hypoperfuze (hypometabolismus) na SPECT (PET)</li> </ul>
<b>bvFTD s prokázanou patologií FTLD</b>
musí být splněno první a zároveň druhé z následujících kritérií nebo třetí kritérium:
<b>1. Splňuje kritéria pro možnou nebo pravděpodobnou bvFTD</b>
<b>2. Histopatologický průkaz FTDL z biopsie nebo post mortem</b>
<b>3. Přítomnost známé patogenní mutace</b>

V roce 2011 byla diagnostická kritéria behaviorální varianty frontotemporální demence přepracována (z předchozích z roku 1998). Nová diagnostická kritéria nabízejí větší flexibilitu v tom, jak je pacienti mohou naplnit, což je u tak rozmanitého klinického syndromu ku prospěchu. Zároveň byl snížený počet diagnostických funkcí, již se nerozlišuje mezi základními a podpurnými prvky. Nově jsou také začleněny genetické a neurozobrazovací nálezy. Rovněž již existuje jasnější definice behaviorální varianty frontotemporální demence a jak lze vyčíst i z tabulky výše, byla vytvořena diagnostická hierarchie (rozlišení mezi možnou, pravděpodobnou nebo behaviorální variantou frontotemporální demence s patologií

frontotemporálních lobárních degenerací v závislosti na úrovni diagnostické jistoty) (Rascovsky et al., 2011).

Behaviorální varianta frontotemporální demence může být nesprávně diagnostikována a zaměněna za krizi středního věku, depresi, bipolární poruchu s pozdním nástupem nebo jiné psychiatrické diagnózy. Pacienti s behaviorální variantou frontotemporální demence jsou ovšem typicky apatičtí a vyskytuje se u nich také emocionální otupění, čímž se klinicky (i neuroanatomicky) odlišují od pacientů s depresí (Balachandran et al., 2021). Diferenciálně diagnosticky je nutné kromě výše zmíněných odlišit poruchy osobnosti a jiné demence, nejčastěji Alzheimerovu nemoc (Růžička et al., 2021). Behaviorální varianta frontotemporální demence a Alzheimerova nemoc se odlišují především relativně zachovalou pamětí u behaviorální varianty frontotemporální demence (Rusina, Matěj, 2019). Rozlišovacím faktorem diferenciální diagnostiky ve prospěch behaviorální varianty frontotemporální demence jsou také poruchy stravování – především hyperfagie a s tím související nabývání hmotnosti. U Alzheimerovy nemoci jsou sice přítomny behaviorální poruchy i narušení emocionální složky, ale objevují se až později. O několik let dříve je předstihují poruchy paměti (Růžička et al., 2021). Diferenciální diagnostice se také musí podrobit léze frontálního laloku vzniklé tumorem nebo v důsledku traumatu (Franková et al., 2020).

### **2.2.3 Klinický obraz behaviorální varianty frontotemporální demence**

Mezi frontotemporálními lobárními degeneracemi je behaviorální varianta frontotemporální demence klinicky, anatomicky i patologicky nejrozmanitější (Hardy et al., 2016). Klinické symptomy v počátečních fázích nemoci mají plíživý charakter a s jeho progresí jejich počet i závažnost narůstá (Růžička et al., 2021). V začátcích této nemoci jsou typicky nejvýraznější behaviorální změny a změny osobnostní. V počátečním stádiu může jedinec s behaviorální variantou frontotemporální demence stále bez větších omezení fungovat ve svém každodenním životě, protože běžné denní činnosti (tzv. activities of daily living) je většinou dotyčný schopen vykonávat bez větších obtíží. Právě to, že tyto každodenní aktivity nemusí být při tomto onemocnění zpočátku narušeny, může komplikovat přidělení diagnózy demence, protože narušení běžných denních činností je jedno z nutných kritérií (Borroni et al., 2015).

V nedávné studii byla zjištěna souvislost mezi věkem nemocného, respektive věkem, ve kterém došlo k nástupu nemoci, a převládajícím prvotním symptomem. Podle této studie závisí převládající symptom v počátečních stádiích na věku pacienta, ve kterém nemoc nastoupila.

S dřívějším nástupem nemoci jsou spojeny výrazné poruchy chování, pozdější nástup doprovázejí vážnější poruchy paměti (Fieldhouse et al, 2021; Baborie et al., 2012). Povědomí o této skutečnosti může velmi usnadnit diagnostiku. Behaviorální symptomy behaviorální varianty frontotemporální demence s časným nástupem vyžadují diferenciální diagnostiku týkající se především psychiatrických poruch. Poruchy paměti u pozdějšího nástupu této nemoci je nutné odlišit zejména od Alzheimerovy nemoci (Fieldhouse et al., 2021).

### ***2.2.3.1 Behaviorální poruchy a změny osobnosti při behaviorální variantě frontotemporální demence***

Rusina a Matěj (2019) rozdělili behaviorální symptomy do dvou skupin, do kterých lze typické chování osob s behaviorální variantou frontotemporální demence zařadit. Jedná se v první řadě o ztrátu motivace, v druhé řadě o oslabení sociálního chování a emocionální složky (Rusina, Matěj, 2019). U pacientů tedy lze pozorovat symptomy od snížené empatie, emoční oploštělosti, přes repetitivní chování, až např. po dezinhibici (Saxon et al., 2017).

Dezinhibovaný jedinec vykazuje známky hyperaktivity a hypománie. Lze u něj zaznamenat nevhodné žertování, sociálně neadekvátní chování vedoucí až k tzv. faux pas. Přítomny mohou být i nevhodné dotyky vzhledem k druhé osobě. Sami o sobě mohou sdělovat intimní informace, často v nevhodnou chvíli. U takového pacienta může být přítomna i agresivita (Franková et al., 2020).

Velmi typická je apatie. Příbuzní často popisují egocentrismus osob s behaviorální variantou frontotemporální demence (Rusina, Matěj, 2019). Pacienti celkově vykazují nedostatek zájmu o své okolí (Saxon et al., 2017).

Z osobnostních rysů je pro behaviorální variantu frontotemporální demence typické kompulzivně-perseverativní chování, mezi nímž je možné zmínit např. rutinní chování, sběratelství, hyperoralitu nebo hyperfagii. Poslední dva zmiňované rysy souvisí s přejídáním se především sladkými pokrmy (Rusina et al., 2021).

### ***2.2.3.2 Kognitivní poruchy při behaviorální variantě frontotemporální demence***

Přesto, že symptomy behaviorální varianty frontotemporální demence začínají u behaviorálních poruch a poruch osobnosti, prostupují později i do oblasti kognice. Patří mezi ně poměrně časně řečové a jazykové poruchy (Geraudie et al., 2021), čímž se již v raných

stádiích onemocnění překrývají symptomy behaviorální varianty frontotemporální demence se symptomy primární progresivní afázie (Hardy et al., 2016). Obvykle bývají přítomny perseverace a parafázie (Rusina, Matěj, 2019). Velmi narušeno bývá pojmenování (Ash et al., 2016; Couto et al., 2013), přičemž narušení pojmenování není ovlivněno narušením ani zachováním paměti (Bertoux et al., 2013). Jako narušené je považováno taktéž porozumění (Chen et al., 2018). Opakování je u pacientů s behaviorální variantou frontotemporální demence zachováno (Chen et al., 2018; Hardy et al., 2016). V několika studiích bylo zkoumáno i vnímání prozodie u osob s behaviorální variantou frontotemporální demence. Úkolem těchto pacientů bylo po vyslechnutí auditivních stimulů vybrat odpovídající emocionální označení (např. smutek, štěstí nebo hněv). Většina těchto studií odhalila u těchto jedinců zhoršené rozpoznávání prozodie (Shany-Ur et al., 2012; Showden et al., 2018). Narušeno je také čtení (Hardy et al., 2016; Downey et al., 2015) a psaní (Hardy et al., 2016). Dle Rusiny et al. (2021) je narušena především pragmatická jazyková rovina z důvodu neschopnosti porozumět komunikačnímu záměru a emocím, úpadek samotných jazykových funkcí je možné zaznamenat spíše až v pokročilejších stádiích behaviorální varianty frontotemporální demence.

O narušených kognitivních schopnostech lze také hovořit u pozornosti a paměti. Deficity jsou zaznamenány u pacientů s behaviorální variantou frontotemporální demence právě v testech na pozornost a v testech na pracovní paměť (Chen et al., 2018). Paměť sice je u pacientů s touto nemocí v porovnání se zdravými osobami narušena, ale v porovnání s osobami trpícími Alzheimerovou chorobou je jejich deficit paměti nízký (Giovagnoli et al., 2008). Obdobně tomu je i u vizuospaciálních funkcí (Mendez et al., 2009). V literatuře se ovšem píše o relativně zachovaných vizuospaciálních funkcích a zachované epizodické paměti (Růžička et al., 2021).

Dysexekutivní syndrom je přítomný až v pozdějších stádiích onemocnění (Rusina et al., 2021). Dysexekutivním syndromem se rozumí exekutivní dysfunkce. Tento syndrom se manifestuje nízkou motivací, mentální rigiditou, lehkou rozrušitelností nedůležitými podněty (Vyhnálek et al., 2020).

Z logopedického hlediska není od věci zmínit také studii Marin et al. (2021), kteří zkoumali polykání u osob s behaviorální variantou frontotemporální demence a srovnávali ho s rostoucími kognitivními poruchami a poruchami chování. Pacienti s behaviorální variantou frontotemporální demence se dle výsledků ve zmíněné studii stravovali nepřiměřenou rychlostí

a při příjmu potravy vykazovali pasivitu, což činilo také přítěž pro pečující osoby. Vzhledem k tomu, že pasivitu vykazovala více než polovina přítomných pacientů, a ti měli zároveň problémy se žvýkáním, kašlem i aspirací, lze vyvozovat, že apatie a nedostatek vlastní iniciativy mohou narušovat celý proces příjmu potravy včetně polykání. Apatie může způsobovat příliš pomalé tempo stravování, které zpomaluje přípravnou orální a orální fázi, a vzniká tak větší riziko aspirace. Ukázalo se, že potíže s polykáním následují kognitivní pokles a behaviorální poruchy. Do klinické manifestace lze tedy také zařadit poruchy polykání (Marin et al., 2021).

## II EMPIRICKÁ ČÁST

Cílem praktické části této práce je poskytnout podrobné případové studie osob s primární progresivní afázií ke studijnímu účelu. Praktická část představí cíle diplomové práce (hlavní a dílčí) a výzkumné otázky. Dále se bude věnovat zvoleným výzkumným metodám. Nabídne také samotné případové studie pacientů včetně jejich výsledků z vybraných vyšetření – Test porozumění větám, subtesty Paměť na slova a Vizuální selektivní paměť (z Testu paměti a učení TOMAL-2), popis obrázku a Bostonský test pojmenování.

### 3 Výzkumné šetření

Pro zpracovávání tohoto výzkumného šetření byl v návaznosti na hlavní cíl použit kvalitativní charakter výzkumu. Mezi definicemi kvalitativního výzkumu nepanuje příliš velká shoda. Někteří výzkumníci chápou kvalitativní výzkum jako doplňkový prvek ke kvantitativním metodám. Jiní ho považují za opak kvantitativního výzkumu (Hendl, 2016). V průběhu let bylo (a stále je) možné pozorovat vývoj a pojetí kvalitativního a kvantitativního výzkumu a vztahu mezi nimi (Švaříček, 2007). Dnes lze tvrdit, že kvantitativní výzkum zaujímá mezi různými druhy výzkumů rovné postavení (Hendl, 2016) a obě strategie výzkumu jsou uznávány jako odlišné, ale rovnocenné metody (Švaříček, 2007). Stále však není kvantitativní výzkum jednoznačně vymezen (Hendl, 2016).

Smyslem kvalitativního výzkumu je získat podrobné informace o zkoumaném jevu (Švaříček, 2007). Podle Strausse a Corbinové (1999) mohou být kvalitativní výzkumy použity za účelem zisku nových nebo neotřelých názorů na jevy, o kterých je již něco známo. Mohou být rovněž užity k odhalení a porozumění jevům, o kterých ještě mnoho informací není. Důvody k využití kvalitativního výzkumu uzavírají následujícím: „V neposlední řadě mohou kvalitativní metody pomoci získat o jevu detailní informace, které se kvantitativními metodami obtížně podchycují.“ (Strauss, Corbin, 1999), čímž se shodují se smyslem použití kvalitativního výzkumu v českém prostředí, který vymezil např. zmiňovaný Švaříček (2007).

Výzkumnou metodou této diplomové práce byla zvolena případová studie. V této práci bude tedy případová studie použita jako metoda kvalitativního výzkumu, přestože může být (i když méně často) využita i v rámci kvantitativního výzkumu (Chrastina, 2019). Creswell (2007) popsal případovou studii jako kvalitativní přístup, ve kterém výzkumník do hloubky a detailně odhaluje případ nebo více případů prostřednictvím různých zdrojů informací, např.

prostřednictvím pozorování, rozhovorů, audiovizuálních materiálů nebo dokumentů. Daný případ (popř. případy) výzkumník následně popíše. Hendl (2016) taktéž popisuje případovou studii jako podrobné zkoumání jednoho nebo několika málo případů. Dodává, že v případové studii výzkumníkův úkol spočívá v zisku co největšího množství informací o daném případě, popř. o daných případech.

Chrastina (2019) odlišuje dva často zaměňované termíny – případová studie a kazuistika. Případovou studii Chrastina pojímá jako nezávislou, samostatnou metodu kvalitativního výzkumu. Naopak na kazuistiku by dle něj mělo být nahlíženo jako na předmět prezentování či publikování nebo jako na součást vzdělávání, čímž se odlišuje od plnohodnotné výzkumné strategie, jakou je případová studie. V angličtině oba tyto významy zahrnuje jeden pojem *case study* (Chrastina, 2019).

### 3.1 Cíle výzkumného šetření, výzkumné otázky

#### 3.1.1 Cíle výzkumného šetření

**Hlavním cílem** této diplomové práce je představit poskytnutím podrobné případové studie a videozáznamů poměrně neobvyklou diagnózu primární progresivní afázie studentům a studentkám z oboru logopedie, popř. i z jiných souvisejících oborů.

**Díličními cíli** této diplomové práce jsou:

- vyšetřit osoby s primární progresivní afázií
- určit variantu primární progresivní afázie u jednotlivých účastníků výzkumného šetření
- pořídit videozáznam z vyšetření pro výukové účely
- vytvořit případové studie obsahující všechny dostupné anamnestické údaje včetně popsaného průběhu vyšetření.

#### 3.1.2 Výzkumné otázky

Výzkumné otázky jsou formulovány následovně:

- **Výzkumná otázka č. 1:** Potvrdila provedená vyšetření diagnózu primární progresivní afázie?



- **Výzkumná otázka č. 2:** Jakou variantou primární progresivní afázie trpí vyšetřované osoby?
- **Výzkumná otázka č. 3:** Byly zvolené testy dostačující pro stanovení finální diagnózy?

### 3.2 Výzkumný vzorek

Výzkumným vzorkem byly dvě osoby trpící neurodegenerativním onemocněním. První z nich byla 79letá žena se středním vzděláním s maturitou. Druhá z nich byla také žena ve věku 86 let se střední školou s maturitou. Vzorek byl zprostředkován prostřednictvím MUDr. Filipa Caisbergera z Fakultní nemocnice Hradec Králové, o kterém se autorka dozvěděla díky vedoucí této diplomové práce. Dané pacientky jsou v péči neurologa a pravidelně za ním docházejí na kontroly. Autorka práce zkontaktovala MUDr. Caisbergera a informovala ho o cílech své diplomové práce. Následně byl domluven termín vyšetření. Účastníky výzkumného šetření na daný termín objednával sám neurolog. Autorka práce byla předem informována o nevelkém vzorku osob, o kterých lze s jistotou tvrdit, že trpí primární progresivní afázií, a o tom, že není možné stoprocentně zajistit jejich příchod.

*Tabulka 4: Základní údaje o vyšetřovaných osobách*

	Věk	Pohlaví	Vzdělání
Vyšetřovaná osoba 1	79 let	žena	střední škola s maturitou
Vyšetřovaná osoba 2	86 let	žena	střední škola s maturitou

Autorka práce se dopravila do Fakultní nemocnice Hradec Králové. Byla informována o tom, že příbuzný jednoho účastníka výzkumného šetření den před vyšetřením neurologovi telefonicky sdělil, že nevidí smysl v pokračování léčby ani v logopedickém vyšetření. K vyšetření byli tedy v plánu tři osoby – dvě ženy a jeden muž. Bohužel během dopoledne, kdy probíhalo vyšetřování, se dotyčný muž z důvodu nemoci přeobjednal. Náhradní termín se bohužel překrýval s termínem odevzdání diplomové práce. Vyšetřeny nakonec byly dvě osoby. První z nich trpěla již diagnostikovanou primární progresivní afázií, u druhé z nich stále probíhala diferenciální diagnostika.

## **4 Metody sběru dat**

### **4.1 Test porozumění větám (TPVcz)**

V rámci výzkumného šetření byl jako první v pořadí proveden Test porozumění větám (TPVcz). Jak je již uvedeno výše, v teoretické části této práce v kapitole Vybrané diagnostické testy, test je zaměřen na vyšetření porozumění mluvené řeči na větné úrovni (Nohová et al., 2022). Výsledky testu je možné hodnotit kvantitativně i kvalitativně. Test je složen ze dvou částí – lexikální část a testované věty. Pacient si v obou částech vyslechne slovo nebo větu. Následně pak ukáže na odpovídající obrázek. V nabídce jsou celkem čtyři obrázky, z nichž je vždy jen jeden správný. Test tedy hodnotí porozumění větám a je taktéž možné vyhodnotit porozumění jednotlivým syntaktickým konstrukcím a lingvistickým faktorům.

### **4.2 Subtest Paměť na slova a Vizuální selektivní paměť**

Subtest Paměť na slova je jeden z 16 subtestů z testu paměti a učení TOMAL-2. Tento test byl vybrán z důvodu předpokládané narušené paměti u osob s primární progresivní afázií. I přesto, že není možné test z důvodu překročení věkové hranice pacientek vyhodnotit standardizovaným způsobem, rozhodli jsme se ho využít alespoň k orientačnímu hodnocení. Normy konstruktů TOMAL-2 jsou ve věku od 5 do 59 let, přičemž zkoumané osoby jsou ve věku 79 let a 86 let. Jiný dostupný test tohoto charakteru využitelný u osob ve věku vyšetřovaných osob nebyl k dispozici. Tyto informace platí pro oba subtesty využití z TOMAL-2, tedy Paměť na slova i Vizuální selektivní paměť. Subtesty z TOMAL-2 byly prováděny pod supervizí klinického psychologa.

Subtest Paměť na slova obsahuje celkem šest pokusů, během kterých má dotyčný za úkol si vybavit co nejvíce administrátorem řečených slov. Seznam slov obsahuje dvanáct položek. Administrátor po každém pokusu čte jen taková slova, která nebyla v daném pokusu vybavená. Vyšetřovaná osoba následně usiluje o vybavení si opět všech dvanácti slov. Za každé slovo je administrován jeden bod.

Na podobném principu jako Paměť na slova funguje subtest Vizuálně selektivní paměť s tím rozdílem, že subtest Vizuálně selektivní paměť se opírá o vizuální informaci a mapuje tedy vizuální paměť. I přesto, že tento subtest nehodnotí jazyk ani řeč, byl do vyšetřování

pacientů zařazen z důvodu předpokladu narušení vizuální paměti u jedinců s primární progresivní afázií.

Subtest Vizuální selektivní paměť se skládá z pěti pokusů. Autorka práce prezentovala zkoumaným osobám celkem osm teček na testovací tabulce, na které měly osoby následně ukázat. Po každém pokusu byly autorkou znovu ukázány ty tečky, na které vyšetřovaní zapomněli. Za každou správně označenou tečku byl administrován jeden bod.

### **4.3 Popis obrázku**

Jazykové funkce byly vyšetřeny také prostřednictvím popisu obrázku. Účastníkům výzkumu byl předložen obrázek z Vyšetření fatických funkcí. Autorka je požádala, zda by mohli obrázek v celých větách popsat. Využit byl obrázek z Vyšetření fatických funkcí. Na obrázku je rodina čítající pět členů. Obrázek zachycuje situaci, kdy rodina v kuchyni snídá a všichni kromě matky sedí kolem stolu. Matka stojí u plotny a v ruce drží konev. Následně byla autorkou práce hodnocena spontánní produkce (fluence řečové produkce, míra informační hodnoty sdělení, přítomnost parafází, agramatismů, neologismů).

### **4.4 Bostonský test pojmenování (BNT)**

Posledním testem vyšetření byl zvolen Bostonský test pojmenování (BNT). Z časových důvodů byla použita zkrácená verze Bostonského testu pojmenování (BNT-15). Navíc i vzhledem k počtu testů, kterými autorka účastníky výzkumného šetření vyšetřila, a s ohledem na nezanedbatelný aspekt únavy bylo přikloněno právě k této 15ti položkové verzi. Princip testu spočívá v pojmenování administrátorem předkládaných obrázků. Pokud testovaná osoba nepojmenuje předložený obrázek, uchýlí se administrátor k sémantické nápovědě. V případě, že dotyčný není schopen pojmenovat obrázek ani po sémantické nápovědě, přejde administrátor k fonetické nápovědě. V případě neúspěchu pokračuje administrátor dalším obrázkem v řadě a po posledním předloženém obrázku v testu se opět vrátí ke všem obrázkům, které nebyly pojmenovány, a ukáže dotyčnému vícečetný výběr (vždy z druhé strany daného obrázku). Vícečetný výběr se skládá ze čtyř slov, přičemž jen jedno je správné a ostatní slova jsou tzv. distraktory. Slova administrátor nahlas přečte, přitom na ně ukazuje a pak poskytne prostor pro pojmenování obrázku.

Vyhodnocovat můžeme počty správných spontánních odpovědí (konfrontační pojmenování), počet odpovědí po sémantické nápovědě, počet odpovědí po fonetických nápovědách a počet odpovědí po vícečetném výběru. Do celkového skóre se započítávají jen dvě položky: správné spontánní odpovědi a odpovědi po sémantické nápovědě.

## **5 Případové studie**

V této kapitole budou prezentovány dvě účastnice výzkumného šetření, jejichž případové studie a videonahrávky jsou stěžejní částí této diplomové práce. Obě osoby trpí neurodegenerativním onemocněním, které bylo představeno v teoretické části této práce. Jedna z nich již má stanovenou diagnózu primární progresivní afázie. U druhé z nich ještě nebyla určena finální diagnóza a stále probíhá diferenciatní diagnostika.

### **5.1 Případová studie č. 1 – paní Milada**

První vyšetřovanou osobou byla paní Milada. Paní Miladě je 79 let. Jde o aktivní, vitální ženu. Paní Milada praktikuje jógu, občasně se také věnuje sportu nordic walking. Denně vychází se svým psem na procházky. Paní Milada dochází přibližně jednou za šest měsíců do Fakultní nemocnice Hradec Králové na kontrolu do neurologické poradny pro poruchy paměti především z důvodu progredující fatické poruchy a kognitivního deficitu.

#### **5.1.1 Status prezens**

Paní Milada přišla v doprovodu své dcery do neurologické poradny. Dcera doprovodila paní Miladu do místnosti, kde probíhalo vyšetření. Paní Milada dorazila upravená a na pozdrav a přivítání reagovala přirozeně, adekvátně a s úsměvem. Paní Milada ihned začala vyjadřovat subjektivně prožívanou neschopnost verbální produkce. Doslova si stěžovala na to, že „neumí mluvit“. Působila úzkostlivě a své potíže si zcela jistě uvědomovala. V průběhu celého vyšetřování působila paní Milada nejistě a smutně. Během jednotlivých vyšetření průběžně vykazovala známky zklamání a smutku z vlastního selhání. Jedno vyšetření bylo z důvodu nepřívětivého psychického rozpoložení ukončeno dříve. V průběhu vyšetření zaznamenávala autorka práce u paní Milady také přítomnost únavy projevující se např. motorickým neklidem, který možná taktéž pramenil ze zmiňovaného úzkostného prožívání.

### 5.1.2 Osobní anamnéza

Hlavní diagnóza paní Milady je agramatická varianta primární progresivní afázie, což je také důvodem začlenění této pacientky do této diplomové práce.

První záznamy o potížích paní Milady jsou z Fakultní nemocnice Hradec Králové datovány k září roku 2019. Paní Milada se dle záznamů dostavila na vyšetření sama. Byla upravená, schopna komunikovat. Tehdy bylo provedeno neuropsychologické vyšetření, které odhalilo kognitivní deficit. Byla přítomna především fatická porucha. Byla také zaznamenána snížená kapacita verbální i vizuální paměti a dysexekutivní syndrom. Rovněž byla zaznamenána suspektní porucha počítání. Paní Milada měla nízkou verbální fluenci. Přítomna byla dle poskytnutých informací taktéž konstrukční dyspraxie. Deficit je popsán jako difuzní a svou hloubkou odpovídá spíše lehké demenci. K dispozici bohužel nebyla objektivní anamnéza. Paní Milada tehdy selhávala ve verbálních i neverbálních testech.

Paní Milada dochází na logopedii do soukromé ambulance poblíž místa bydliště. Zprávy z logopedického vyšetření nejsou nemocnici k dispozici. Paní Milada si stěžuje zejména na potíže s vyjadřováním. Komunikace po telefonu již pro paní Miladu není možná.

Z vyšetření od neurologa máme informace o aktivní spolupráci paní Milady, o relativně zachovaném pojmenování i relativně zachovaném porozumění řeči. Dle této zprávy paní Milada předvádí funkci předmětu, který není schopna pojmenovat. Paní Milada výzvam neurologa vyhoví, ale její spontánní produkce je omezena na jednoslovné výpovědi. Na neurologickém vyšetření pojmenovala 2/5 prstů na ruce. Orientovaná je dle lékaře všemi směry. Emotivita je hodnocena jako labilnější bez patologických nálad a psychotických příznaků. V říjnu roku 2022 v testu Mini-Mental State Examination (MMSE) získala paní Milada 16 bodů ze 30. Ve stejnou dobu pojmenovala 15 předmětů z 20. O způsobu testování pojmenování nebyly k dispozici žádné jiné informace.

Ostatní orientační vyšetření jsou bez anomálií – bulby jsou ve středním postavení, cení symetricky a jazyk plazí středem. Horní i dolní končetiny jsou bez paréz. Nevyskytuje se ani třes, ani příznaky hypokineze, tj. nedostatek vůlí ovládaných i reflexních pohybů. Chůze je stabilní, ale pomalejší.

Jinými onemocněními paní Milady jsou hypertenze a hypofunkce štítné žlázy.

### **5.1.3 Rodinná a sociální anamnéza**

Paní Milada je vdova. Žije sama v bytě. Paní Miladě byla omezena právní způsobilost v soudem rozhodnutém rozsahu. Jejím opatrovníkem je její dcera.

Paní Milada si je svých obtížích plně vědoma. Z toho důvodu již od začátku potíží přetrvává sociální stažení právě pro zachovaný náhled na poruchu řeči.

Matka matky (babička) paní Milady zřejmě trpěla demencí a vyskytovaly se u ní psychotické příznaky. Sestra matky (teta) paní Milady se léčila pro deprese s psychotickými příznaky.

### **5.1.4 Objektivní vyšetření**

Na snímcích níže jsou zobrazeny výsledky dostupných objektivních vyšetření, které bylo provedeno v květnu roku 2018. Na prvním a druhém snímku pozorujeme dominující atrofii frontálního laloku (Obrázek 2, Obrázek 3). Další snímek zobrazuje znatelně zvětšený subarachnoidální prostor (Obrázek 4). Subarachnoidálním prostorem se rozumí prostor mezi dvěma obaly mozku – arachnoidea a pia mater. Arachnoidea se nachází zevně, pia mater uvnitř (Vokurka, Hugo et al., 2015). Zvětšený prostor mezi těmito vrstvami způsobuje atrofie mozku. Atrofie je i zdě nejvýraznější ve frontální oblasti. Poslední snímek nabízí pohled na atrofii hipokampu, která sice je přítomna, ale její rozsah spíše odpovídá věku pacientky (Obrázek 5). To podporuje diagnózu primární progresivní afázie vůči Alzheimerově nemoci, při které bývá atrofie v oblast hipokampu o poznání rozšířenější (Lane et al., 2018).



*Obrázek 2: Dominující atrofie frontálního lobu*



*Obrázek 3: Dominující atrofie frontálního lobu*



*Obrázek 4: Zvětšený subarachnoidální prostor*



*Obrázek 5: Atrofie hipokampu*

### **5.1.5 Výsledky a průběh vyšetření**

Vyšetření probíhalo v pracovně zdravotní sestry. Autorka této práce se představila paní Miladě i její dceři a vysvětlila důvod její přítomnosti a popsala její záměry. Dcera následně autorce sdělila, že musí z důvodu pracovní vytíženosti odejít, a informovala o tom, že paní Milada sama dojde z nemocnice na autobusovou zastávku, a dopraví se tak domů. Následně dcera opustila místnost a autorka práce usadila paní Miladu. Znovu, se snahou co největšího zjednodušení, se pokusila vysvětlit pacientce, co ji v následující hodině čeká. Dále ji požádala o podpis informovaného souhlasu (viz Přílohy).



### 5.1.5.1 Výsledky Testu porozumění větám (TPVcz)

První, lexikální, částí testu prošla paní Milada bez chyby, proto bylo možné automaticky pokračovat k další části testu. V druhé části získala paní Milada 20 bodů z 96, tedy 20, 83 %. Hrubý skóre 20 bodů je výsledek pod 5. percentilem. Jedná se tedy o narušené porozumění na úrovni vět.

Tabulka 5: Porovnání úspěšnosti lexikální části a testovaných vět.

Část TPVcz	Úspěšnost [%]
Lexikální část	100
Testované věty	20, 83

Věty obsažené v testu jsou koncipovány mimo jiné dle šesti syntaktických konstrukcí. Nejvíce chyb se dopustila paní Milada v *pasivních větách (pas)*, kde získala 1 bod ze 16. V porozumění *vztažným včleněným větám subjektivním (E-S)* dosáhla paní Milada skóre 2 body ze 16. Totéž skóre získala i ve *vztažných včleněných větách objektových (E-O)*. 4 body z 16 obdržela paní Milada v porozumění *objektovým vztažným větám připojeným zprava (R-O)*. V porozumění *subjektivním vztažným větám připojeným zprava (R-S)* si vedla paní Milada skórem 5 bodů z 16 a nejlépe se jí dařilo ve větách s větnou skladbou *objekt-verbum-subjekt (ovs)*, kde získala 6 bodů z 16. Porovnání výsledků podle syntaktických konstrukcí jsou uvedené v procentech v tabulce níže (Tabulka 6). Procenta jsou zaokrouhlena maximálně na dvě desetinná čísla.

Pokud budeme hodnotit každou syntaktickou konstrukci zvlášť a porovnávat ji s percentilovými normami, zjistíme, že dosažené výsledky se nachází pod 5. percentilem, tudíž lze o každé jednotlivé syntaktické konstrukci říct, že její porozumění je narušeno.

Tabulka 6: *Porovnání úspěšnosti podle syntaktických konstrukcí v testovaných větách.*

Syntaktické konstrukce	ovs	pas	E-S	E-O	R-S	R-O
Maximální počet bodů	16	16	16	16	16	16
Získané body	6	1	2	2	5	4
%	<b>37,5</b>	<b>6,25</b>	<b>12,5</b>	<b>12,5</b>	<b>31,25</b>	<b>25</b>

Pokud jde o vliv lingvistických faktorů na porozumění, vedla si paní Milada ve většině z nich relativně vyrovnaně. Nejnižšího skóre dosáhla paní Milada ve *větách krátkých (krátká)*, ve kterých získala 8 bodů z 48. Naopak v *dlouhých větách (dlouhá)* si vedla skórem 12 bodů ze 48 ze všech lingvistických faktorů paní Milada nejlépe. To je v souvislosti s deficitem verbální paměti, které lze vyvodit z testů popsaných níže, poměrně překvapivé. Druhé nejmenší úspěšnosti čelila ve větách, ve kterých je *první podstatné jméno v roli činitele děje (R+)*. Lépe si vedla ve větách, kde  *má první podstatné jméno roli osoby, která je zasáhnutá dějem (R-)*. V porozumění vět jednoduchých si paní Milada vedla procentuálně lépe než v porozumění souvětím, ale rozdíl mezi nimi nebyl tak velký. V *jednoduchých větách (jednoduchá)* získala 7 bodů z 32, v *souvětech (souvěti)* 13 bodů ze 64. Posledním vyšetřovaným lingvistickým faktorem v tomto testu je přítomnost nebo nepřítomnost takového *prvního podstatného jména, které zní v 1. a 4. pádě stejně (mg-)* (např. *dítě*) a  *které mají v 1. a 4. pádě odlišný tvar (mg+)* (např. *otec*). V prvním z jmenovaných získala paní Milada 8 bodů ze 40, v druhém z jmenovaných získala 11 bodů ze 40.

Výsledky porozumění jednotlivého lingvistického faktoru dosahují pod hranici 5. percentilu, lze tedy tvrdit, že porozumění u všech lingvistických faktorů je narušeno. Je možné také hovořit o morfologicko-syntaktickém deficitu v důsledku narušeného porozumění u vět s morfologickým klíčem, kde je o více než jednu třetinu vyšší míra narušení porozumění u vět s nepřítomností morfologického klíče.

Výsledky jsou přehledněji zobrazeny v tabulce níže (Tabulka 7). Procenta jsou opět zaokrouhlena na dvě desetinná místa. Lingvistické faktory jsou blíže popsány v odstavci výše a v závorkách jsou doplněny zkratky pro dané lingvistické faktory, které jsou použity v TPVcz a zároveň v této tabulce.

*Tabulka 7: Porovnání úspěšnosti podle lingvistických faktorů.*

Lingvistické faktory	Jednoduchá	Souvětí	mg+	mg-	R+	R-	krátká	dlouhá
Maximální počet bodů	32	64	40	40	32	64	48	48
Získané body	7	13	11	8	6	14	8	12
<b>%</b>	<b>21,87</b>	<b>20,31</b>	<b>27,5</b>	<b>20</b>	<b>18,75</b>	<b>21,87</b>	<b>16,66</b>	<b>25</b>

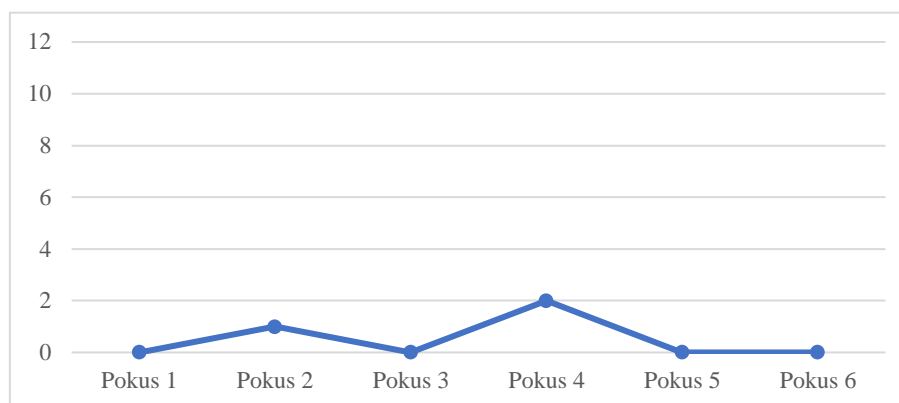
Zopakované byly celkem tři věty, z toho u dvou paní Milada ze zopakování profitovala a označila správný obrázek.

#### 5.1.5.2 Výsledky subtestu Paměť na slova

Za první pokus získala paní Milada 0 bodů, protože si nevzpomněla na žádné ze slov. V druhém pokusu si vzpomněla na jedno, poslední jmenované, slovo, za které tedy obdržela 1 bod. Jednalo se o poslední jmenované slovo ze seznamu (slovo *tužka*). V následujícím, třetím, pokusu paní Milada nevyjmenovala žádné slovo. Za tento pokus bylo tedy administrováno 0 bodů. Ze čtvrtého pokusu vyšla paní Milada se ziskem 2 bodů, z čehož jedno bylo opět poslední jmenované slovo *tužka* a slovo *guma*, které je na seznamu druhé v pořadí. Vybavení si právě těchto slov naznačuje schopnost kategorizovat, protože předměty tužka a guma mají evidentní spojitost. Zachovaná schopnost utvářet si kategorie pro efektivnější výbavnost slov je vnímána velmi pozitivně. Po tomto pokusu byl ovšem vzhledem k únavě a zklamání z pocíťovaných neúspěchů paní Milady test ukončen. Celkem tedy paní Milada v subtestu Paměť na slova obdržela 3 body ze 72.

*Tabulka 8: Výsledky paní Milady v subtestu Paměť na slova*

	Pokus 1	Pokus 2	Pokus 3	Pokus 4	Pokus 5	Pokus 6
Počet bodů	0	1	0	2	0	0



*Graf 1: Výsledky paní Milady v subtestu Paměť na slova*

Ve chvíli, kdy autorka práce vyjmenovávala daná slova, dávala paní Milada neverbálními projevy najevo, že úroveň úkolu je pro ni příliš náročná. Po dočtení seznamu slov sdělila, že v tomto druhu testů či v tomto druhu paměti nikdy nebyvala úspěšná. Po prvním pokusu se autorka práce paní Milady zeptala, zda může seznam slov začít opakovat, načež paní Milada odpověděla „Trochu.“ Po celou dobu tohoto vyšetřování jevila paní Milada nelibost a zklamání. Pokusy nechtěla opakovat.

Vyhodnotit tento test je možné pouze orientačně. Lze tedy jen konstatovat, že pro věk 59 let (tedy nejvyšší možný věk testu, tudíž věk nejbližší věku paní Milady) odpovídá výsledek percentilu <1. Z toho se dá usuzovat, že verbální paměť je u paní Milady narušena. Je nutné si ovšem uvědomit, že právě po šedesátém roce věku se proces deteriorizace paměti zintenzivňuje (Reynolds, Voress, 2017). Je možné se tedy domnívat, že test nepočítá s tímto involučním procesem, který by v testech zahrnující osoby starších 60 let nejspíše byl zohledňován, což je dalším důkazem toho, že výsledky je nutno posuzovat pouze orientačně.

*Tabulka 9: Percentil odpovídající výsledku paní Milady v subtestu Paměť na slova v porovnání s 5. percentilem*

	Získané body	Odpovídající percentil	Rozsah 5. percentilu
Výsledky	3	<1	37-40

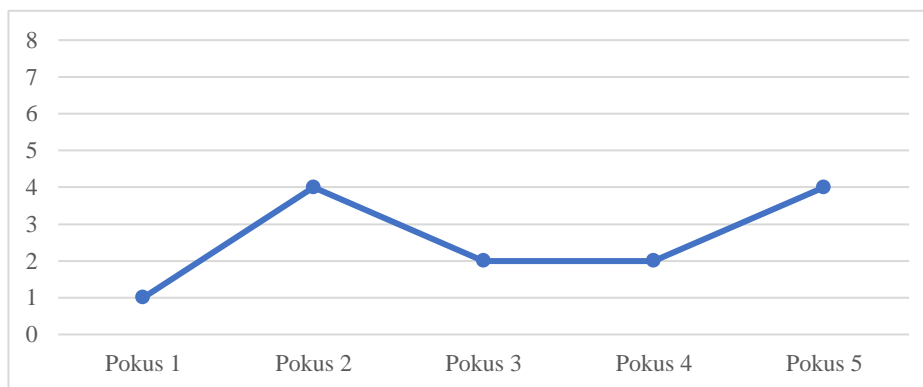
Kromě těchto orientačních informací o verbální paměti přinesl test také poznatky o prožívání neúspěchu, a zároveň tím také prokázal přítomný náhled na nemoc, tedy absenci anosognózie. Tyto informace mohou být cenným materiálem nejen pro potenciální terapii, ale i pro pečující osoby, které jsou s paní Miladou v častém kontaktu.

### 5.1.5.3 Výsledky subtestu *Vizuální selektivní paměť*

V prvním pokusu získala paní Milada 1 bod, ve druhém 4 body, ve třetím 2 body, ve čtvrtém 2 body a v pátém 4 body, přičemž v každém pokusu je možné získat 8 bodů. Celkem obdržela 13 bodů ze 40. Tento výsledek je pro věk 59 let hodnocen jako podprůměrný výkon, přičemž vážený skóre, kterého paní Milada dosáhla, je hraniční skóre mezi pásmem podprůměrného výkonu a nižšího průměrného výkonu. Vzhledem k podobnosti obou subtestů je možné prostřednictvím vážených skóre porovnat verbální a vizuální paměť (Reynolds, Voress, 2017). Domníváme se, že verbální paměť (Paměť na slova) bude signifikantněji narušená než vizuální paměť, což ukazuje na dominující jazykový deficit. Tuto domněnku může potvrzovat i odlišná reakce paní Milady, kdy při subtestu Paměť na slova byly pocity zklamání z neúspěchu o mnoho výraznější než při tomto vyšetření.

Tabulka 10: *Výsledky paní Milady v subtestu Vizuální selektivní paměť*

	Pokus 1	Pokus 2	Pokus 3	Pokus 4	Pokus 5
Počet bodů	1	4	2	2	4



Graf 2: *Výsledky paní Milady v subtestu Vizuální selektivní paměť*

Výsledek paní Milady v subtestu Vizuální selektivní paměť, orientačně vyhodnocený pro věk 59 let, se rovná 5. percentilu.

*Tabulka 11: Percentil odpovídající výsledku paní Milady v subtestu Vizuelní selektivní paměť v porovnání s 5. percentilem*

	Získané body	Odpovídající percentil	Rozsah 5. percentilu
Výsledky	13	5.	13-17

#### **5.1.5.4 Vyhodnocení popisu obrázku**

Celkový počet slov za jednu minutu je šest, produkci řeči paní Milady je tedy možné označit za nonfluentní. Řeč v průběhu celého popisu působí váhavě, je pomalá a nesouvislá. V projevu se téměř nevyskytují slovesa, převažují plnovýznamová slova – podstatná jména, která při popisu obrázku mají poměrně vysokou informační hodnotu. Popis je převážně jednoslovný. Pouze na otázku „Co dělá ta paní?“ odpoví pacientka větou obsahující podnět i přísudek: „Paní... Paní dělá... On se tady na ní podívává,“ přičemž ovšem ukazuje ve směru od paní k pánovi, z čehož lze usuzovat, že věta měla nejspíše znít: Ona se na něj dívá. / Ona se na něj podívala. Domníváme se tedy, že bude porušené chápání gramatiky a syntaxe. Po zbytek projevu hovoří paní Milada tzv. telegrafickou řečí, např. „Tady kluk. Tady mina.“ Evidentní jsou potíže při vyhledávání slov z mentálního slovníku, v jejichž důsledku jsou přítomny anomické pauzy. Anomii se pacientka snaží přemoci naznačením pohybu, např. při snaze vyjádřit, že dcera jí rohlík, naznačí paní Milada vkládání jídla do úst. Objevují se také cirkumlokuce typu: „Tady, tady, co to je tohle...“

V projevu paní Milady se vyskytují fonemické parafázie, např. místo slova „mimino“ řekne paní Milada „mimid“. Fonemické parafázie jsou nekonzistentní. Příkladem nekonzistentní fonemické parafázie může být další snaha o pojmenování mimina, kdy zazní slovo „mina“, což by bylo možné označit také za neologismus, jelikož se jedná o téměř nepoznatelnou fonemickou parafázii. Na fonetické nápovědy paní Milada nereaguje. Například ve chvíli, kdy chce pojmenovat „hrnek“, podá autorka fonetickou nápovědu, tedy „Hr...“ Nápověda ale není efektivní. Paní Milada jen sdělí „To je hrozné,“ čímž prokazuje uvědomění si své řečové insuficience. Autorka poté napoví „Hrne...“, načež paní Milada řekne „Hrnek.“ Toto není považováno za fonetickou nápovědu, cílem bylo spíše poskytnout paní Miladě úlevu z neschopnosti vybavit si dané slovo. Neúspěšná je také sémantická nápověda. Na nápovědu „V tom pečeme.“ pacientka kýve hlavou a řekne: „Peč“, namísto trouba.

### 5.1.5.5 Výsledky *Bostonského testu pojmenování (BNT)*

Vzhledem k přítomnosti anomie při popisu obrázku se dalo očekávat určité narušení pojmenování. Paní Milada získala v konfrontačním pojmenování 0 bodů – neodpověděla spontánně ani na jeden předkládaný obrázek. Sémantických nápověd bylo podáno celkem 8, z nichž žádná nevedla ke správnému pojmenování. Celkový skóre paní Milady v BNT je 0 bodů. Manifestují se četné anomie. Shledáváme také určité obtíže s rozeznáním fonetické podoby slov, protože pacientka nebyla schopna efektivně využít fonetických nápověd. Ani jedna fonetická nápověda nevedla ke správné odpovědi, po třech z nich došlo k iniciaci artikulace. Paní Milada ovšem setrvala pouze u první slabiky, u zbylé části slova (ve druhé slabice) došlo k eliminaci (např. místo hřeben – „Hře.“, místo kánoe – „Kan.“). Sémantické nápovědy taktéž nevedly ke správným odpovědím. Paní Milada často pohybem naznačovala funkci nebo vlastnost předmětu na obrázku, ale nedokázala profitovat ze sémantických nápověd, což ukazuje na narušení vyhledávání slov z mentálního lexikonu. Fonemické parafázie nebo nedořečená slova naznačují narušenou fonetickou podobu slova. Pokud jde o nabídnutí vícečetného výběru slov, paní Milada zvolila 5 správných odpovědí po 8 vícečetných výběrech.

Paní Milada získala 0 bodů, percentil bude tedy <1, hovoříme tedy zcela určitě o deficitu pojmenování.

*Tabulka 12: Body paní Milady odpovídající percentilu v BNT*

Počet bodů	0
Percentil	<1

## 5.2 Případová studie č. 2 – paní Miroslava

Paní Miroslava je 86letá žena, která v dubnu roku 2022 přišla na neurologickou kliniku Fakultní nemocnice Hradec Králové pro subjektivně vnímané potíže s pamětí. Stejně jako paní Milada v případové studii č. 1, i paní Miroslava dochází do neurologické poradny pro poruchy paměti, v rámci které byla také autorkou tohoto textu vyšetřena. Paní Miroslava dle svých slov nemá příliš mnoho koníčků. Hovoří o tom, že s manželem občas chodí na zahrádku. Přibližně jedenkrát za měsíc dochází za kamarádkou na kávu.

### 5.2.1 Status prezens

Paní Miroslava přišla v doprovodu svého manžela. Dorazila dobře naladěná, na pozdrav a přivítání zareagovala adekvátním, milým způsobem. Působila přiměřeně sebejistě a do jednotlivých vyšetření vstupovala s motivací uspět. Mezi vyšetřeními se paní Miroslava dotazovala, jak se jí dařilo v jednotlivých testech. Během vyšetřování nebyly pozorovány známky zvýšené úzkostnosti ani únavy. V průběhu si s lehkou podrážděností stěžovala především na poruchy paměti. Žádné jiné nápadnosti nebyly shledány. Na konci vyšetření projevila paní Miroslava vděk nad stráveným časem a věnovanou pozorností.

### 5.2.2 Osobní anamnéza

Diagnóza paní Miroslavy ještě není přesně stanovena. V klinickém nálezu dle neurologického vyšetření dominuje fatická porucha s rozvojem minimálně od října roku 2021. V diferenciální diagnostice jsou nyní dvě diagnózy: logopenická varianta primární progresivní afázie a Alzheimerova nemoc.

Paní Miroslava přišla do Fakultní nemocnice Hradec Králové kvůli pocíťovaným potížím s pamětí, které se dle jejich slov projevují nejčastěji tím, že doslova: „Načnu větu a nemůžu dál.“ Dle jejího manžela paní Miroslava v řeči „zadrhává“. Toto „zadrhávání“ údajně přišlo postupně. Paní Miroslava si prý nepamatuje, co chtěla před chvílí říct.

Řeč paní Miroslavy hodnotí neurolog jako neplynulou s anomickými pauzami. Opakování jednoduchých frází paní Miroslava zvládá dobře. Čtení se dle neurologa jeví jako plynulé bez parafází, porozumění čtenému je ale oslabeno. Psaní je zachováno, paralexie nejsou přítomny.

Paní Miroslavě byl taktéž proveden MMSE, kde v březnu roku 2022 získala 17 bodů ze 30. V téže době byl proveden také Addenbrookský kognitivní test, ve kterém paní Miroslava získala 54 bodů ze 100.

Z osobní anamnézy lze taktéž vyčíst nákazu koronavirem v listopadu roku 2020. Od té doby paní Miroslava více pozoruje potíže s pamětí a vysvětluje, že od té doby je progres rychlejší.

Změnu osobnosti paní Miroslava ani její manžel nezaznamenávají. Změna k horšímu je podle jejich slov ve zvládnání sebeobslužných činností. Ritualita v klinickém obraze není



přítomna. Paní Miroslava a její manžel pouze přiznávají občasnou podrážděnost paní Miroslavy, a to od karantény 2020 v důsledku nákazy koronavirem.

Výsledky ostatních vyšetření neurologa jsou v normě bez jakýchkoliv patologických nálezů – bulby ve středním postavení, jazyk pláží středem, mimika je symetrická. Horní i dolní končetiny jsou bez paréz.

Paní Miroslava prodělala operaci karcinomu kořene jazyka. Nyní je bez známek recidivy. U paní Miroslavy proběhla také disekce krčních uzlin bilaterálně. Mezi její další onemocnění patří hypercholesterolemie, která je ovšem dobře kompenzována statinem – lékem na hypercholesterolemii. Paní Miroslava rovněž trpí osteoporózou.

### **5.2.3 Rodinná a sociální anamnéza**

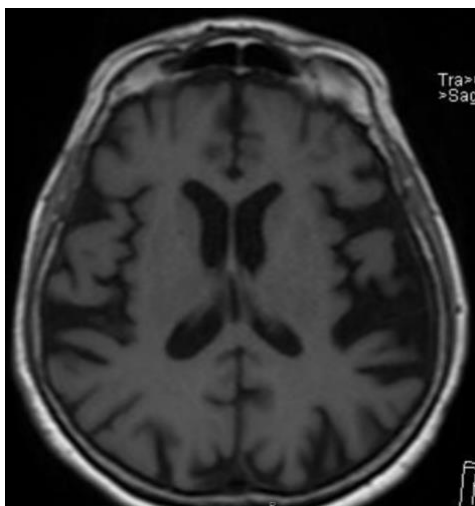
Matka paní Miroslavy zemřela v 95 letech stářím. O matce paní Miroslavy nejsou dostupné žádné jiné informace. Otec paní Miroslavy prodělal onkologické onemocnění, kterému podlehl.

Paní Miroslava žije s manželem v bytě s výtahem. S lidmi paní Miroslava vychází dobře. Je schopna sama používat a dopravovat se městskou hromadnou dopravou. V případě potřeby se o paní Miroslavu dokáže postarat manžel, např. paní Miroslavě chystá léky, protože paní Miroslava v podávání léků chybovala.

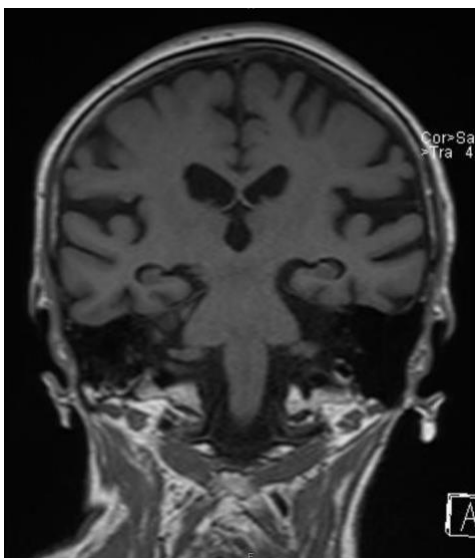
Paní Miroslava po maturitě pracovala jako dětská zdravotní sestra.

### **5.2.4 Objektivní vyšetření**

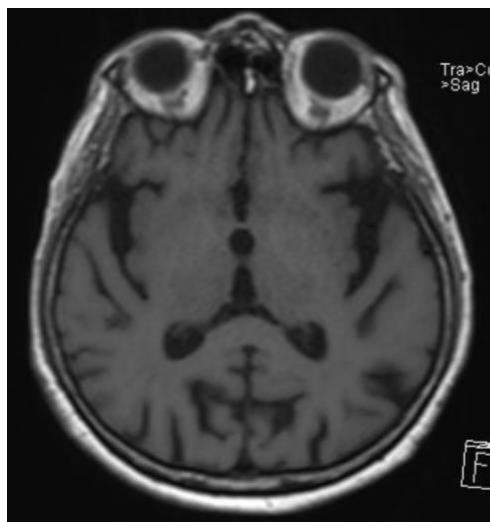
Níže jsou popsány snímky z objektivního vyšetření paní Miroslavy, které je datováno k březnu roku 2020. Na prvním snímku je vidět atrofie, která je výraznější v temporálním laloku, především vlevo (Obrázek 6), ale z objektivních vyšetření je zřejmá difúzní atrofie (Obrázek 9). Další snímek nabízí totéž z jiného pohledu (Obrázek 7). Lze tam pozorovat temporální atrofii oboustranně, ale i zde dominuje vlevo. Atrofie hipokampu podporuje diagnózu Alzheimerovy nemoci (Obrázek 8).



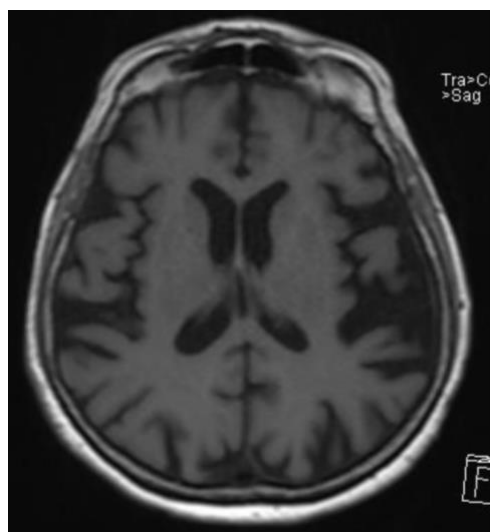
*Obrázek 6: Atrofie temporálního laloku (především vlevo)*



*Obrázek 7: Atrofie temporálního laloku oboustranně, dominuje vlevo*



*Obrázek 8: Atrofie hipokampu*



**Obrázek 9: Difúzní atrofie s převahou v temporální oblasti**

### **5.2.5 Výsledky a průběh vyšetření**

Autorka práce opět přivítala paní Miroslavu v pracovně zdravotní sestry. Paní Miroslava přišla v doprovodu svého manžela. Autorka se taktéž paní Miroslavě představila a vysvětlila jí důvod její přítomnosti a také to, jak bude přibližně následující hodina vypadat.

Paní Miroslava sdělila autorce tohoto textu, že má velké obtíže s pamětí. Jinak se prý cítí dobře a nepocituje v žádných jiných oblastech nějaké těžkosti. Paní Miroslava dodala příklad, že v jedné chvíli manželi sdělí, že musí za chvíli odejít do nemocnice, a za 10 minut se ho ptá, kam jdou.

Před zahájením testování byl taktéž podepsán informovaný souhlas (viz Přílohy).

### 5.2.5.1 Výsledky Testu porozumění větám (TPVcz)

Lexikální částí prošla paní Miroslava se stoprocentní úspěšností. Testované věty zvládla paní Miroslava z 50 % - získala 48 bodů z 96. Tento skóre je pod úrovní 5. percentilu, porozumění je tedy hodnoceno jako narušené.

Tabulka 13: *Porovnání úspěšnosti lexikální části a testovaných vět*

Část TPVcz	Úspěšnost [%]
Lexikální část	100
Testované věty	50

Jde-li o syntaktické konstrukce, nejobtížněji rozuměla paní Miroslava *vztažným včleněným větám subjektivním (E-S) a objektivním (E-O)*, ve kterých shodně získala 6 bodů ze 16. Dále 8 bodů ze 16 získala v *pasivních větách (pas)*. V porozumění *vztažným větám připojeným zprava objektivním (R-O)* dosáhla paní Miroslava 7 bodů z 16. Ve větách s větnou skladbou *objekt-verbum-subjekt (ovs)* obdržela paní Miroslava 10 bodů ze 16. Nejlépe se paní Miroslavě dařilo ve *vztažných větách připojených zprava subjektivních (R-S)*, kde získala 11 bodů ze 16.

O všech syntaktických konstrukcích je možné tvrdit, že jejich porozumění je narušené, protože výsledky dosažené v těchto oblastech je možné zařadit pod 5. percentil, vyjma vztažných vět připojených zprava subjektivních, jejichž porozumění je přesně na úrovni 5. percentilu. I přesto je ovšem hodnoceno jako narušené.

Níže je vložena tabulka s úspěšností v porozumění různým syntaktickým konstrukcím (Tabulka 14). Procenta úspěšnosti jsou opět zaokrouhlena maximálně na dvě desetinná čísla. Zkratky větných konstrukcí jsou uvedeny v závorkách v odstavci výše.

Tabulka 14: Porovnání úspěšnosti podle syntaktických konstrukcí v testovaných větách

Syntaktické konstrukce	ovs	pas	E-S	E-O	R-S	R-O
Maximální počet bodů	16	16	16	16	16	16
Získané body	10	8	6	6	11	7
%	<b>62,2</b>	<b>50</b>	<b>37,5</b>	<b>37,5</b>	<b>68,75</b>	<b>43,75</b>

V rámci TPVcz lze, jak již bylo zmíněno, hodnotit také porozumění konkrétních lingvistických faktorů. Porovnáme-li porozumění jednoduchým větám (*jednoduchá*) a souvětím (*souvěti*), větší úspěšnosti dosáhla paní Miroslava v jednoduchých větách, kdy získala 18 bodů z 32 oproti souvětím, kde paní obdržela 30 bodů z 64. Nejlepších výsledků ze všech lingvistických faktorů ale dosáhla paní Miroslava u vět prvním podstatným jménem s přítomností morfologického klíče (*mg+*) (tzn. u těch podstatných jmen, i kterých lze rozlišit 1. a 4. pád), ve kterých měla 28 bodů ze 40. U vět s prvním podstatným jménem, u kterého není možné rozlišit tvar 1. a 4. pádu (*mg-*), získala paní Miroslava 12 bodů ze 40, tedy procentuálně o více než polovinu horšího skóre než u „mg+“. Ve větách, ve kterých je první podstatné jméno v roli činitele děje (*R+*), dosáhla paní Miroslava 13 bodů ze 32. Ve větách, kde je první podstatné jméno v roli osoby zasáhnuté dějem (*R-*), nabyla 35 bodů ze 64. V dlouhých větách (*dlouhá*) byla paní Miroslava v porovnání s větami krátkými (*krátká*) úspěšnější. V porozumění dlouhým větám získala paní Miroslava 29 bodů ze 48 a v porozumění krátkým větám 19 ze shodného maximálního počtu bodů. Porozumění lingvistickým faktorům je rovněž hodnoceno jako narušené.

V tabulce níže (Tabulka 15) jsou znovu znázorněny výsledky porozumění lingvistickým faktorům spolu s přepočtem na procenta, který jsou uvedena na maximálně dvě desetinná čísla. Zkratky lingvistických faktorů jsou uvedeny v závorkách v textu výše.

Tabulka 15: *Porovnání úspěšnosti podle lingvistických faktorů*

Lingvistické faktory	Jednoduchá	Souvěťí	mg+	mg-	R+	R-	krátká	dlouhá
Maximální počet bodů	32	64	40	40	32	64	48	48
Získané body	18	30	28	12	13	35	19	29
%	<b>21,87</b>	<b>20,31</b>	<b>27,5</b>	<b>20</b>	<b>18,75</b>	<b>21,87</b>	<b>16,66</b>	<b>25</b>

O zopakování věty bylo požádáno celkem pětkrát, z toho jedenkrát byla po zopakování vybrána správná odpověď.

### 5.2.5.2 Výsledky subtestu *Paměť na slova*

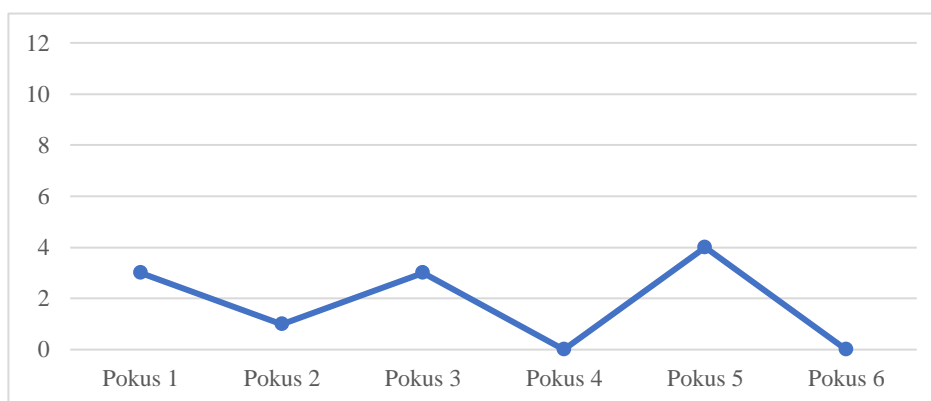
V subtestu *Paměť na slova* získala paní Miroslava celkem 11 bodů. V prvním pokusu byla vybavena tři poslední jmenovaná slova ze seznamu (*tužka, talíř, pomeranč*), tudíž byly administrovány 3 body. V druhém pokusu dostala paní Miroslava 1 bod, protože si vybavila pouze první slovo ze seznamu (*dveře*). Při třetím pokusu si paní Miroslava zvládla vybavit opět tři slova, z toho první slovo se vyskytovalo uprostřed seznamu (*lžice*), druhé jmenované se nacházelo v pořadí třetí od konce (opět *pomeranč*) a třetí jmenované bylo první slovo ze seznamu (*dveře*). Za čtvrtý pokus získala paní Miroslava 0 bodů. Za pátý, nejméně úspěšný, pokus byly přičteny 4 body (opět slova *tužka, dveře, pomeranč, had* – v tomto pořadí). Vzhledem k tomu, že slovo *had* pacientka zmínila až v předposledním pokusu, bylo nejspíše vybaveno díky procesu dlouhodobějšího uchování, jehož funkci lze v testu taktéž ověřit. Tato schopnost je zajišťována především temporální oblastí levé hemisféry (Reynolds, Voress, 2017). Za šestý pokus nebyl připsán žádný bod. Vybavená slova dle autorky práce nenaznačují schopnost kategorizovat.

Zajímavá je křivka počtu vybavených slov ve vztahu k pořadí pokusů (Graf 3), kdy paní Miroslava vyjmenovala v prvním až v šestém pokusu tento počet slov: 3, 1, 3, 0, 4, 0. Tento měnící se počet vybavených slov může ukazovat na určité deficity v pozornosti. Můžeme se domnívat, že pozornost paní Miroslavy je kolísavá. Je potřeba také zohlednit fakt, že tento subtest byl proveden jako druhý v řadě po poměrně dlouhém, na pozornost náročném Testu porozumění větám. Mezi těmito dvěma vyšetřeními byla pauza krátká, přibližně dvouminutová přestávka. Při čtvrtém pokusu paní Miroslava znejistila, zda může opakovat slova, která zmínila v předchozích pokusech. Autorka práce paní Miroslavě zopakovala, že jejím úkolem je

vyjmenovat všechna slova, na která si vzpomene. To by sice potom vysvětlovalo nárůst počtu slov v následujícím, pátém, pokusu, ovšem paní Miroslava již v předchozích pokusech (1.-3.) slova opakovala. Můžeme se tedy domnívat, že důvodem proměnlivého počtu vybavených slov bude nejspíše kolísavá pozornost, samozřejmě spolu s narušením krátkodobé verbální paměti a dlouhodobějšího uchování.

*Tabulka 16: Výsledky paní Miroslavy v subtestu Paměť na slova*

	Pokus 1	Pokus 2	Pokus 3	Pokus 4	Pokus 5	Pokus 6
Počet bodů	3	1	3	0	4	0



*Graf 3: Výsledky paní Miroslavy v subtestu Paměť na slova*

Výsledek paní Miroslavy v tomto subtestu rovněž odpovídá (dle věku 59 let, pro který je test standardizován) percentilu  $<1$ . Toto vyhodnocení je opět pouze orientační. Domníváme se však, že narušení verbální paměti lze předpokládat.

*Tabulka 17: Percentil odpovídající výsledku paní Miroslavy v subtestu Paměť na slova v porovnání s 5. percentilem*

	Získané body	Odpovídající percentil	Rozsah 5. percentilu
Výsledky	11	$<1$	37-40

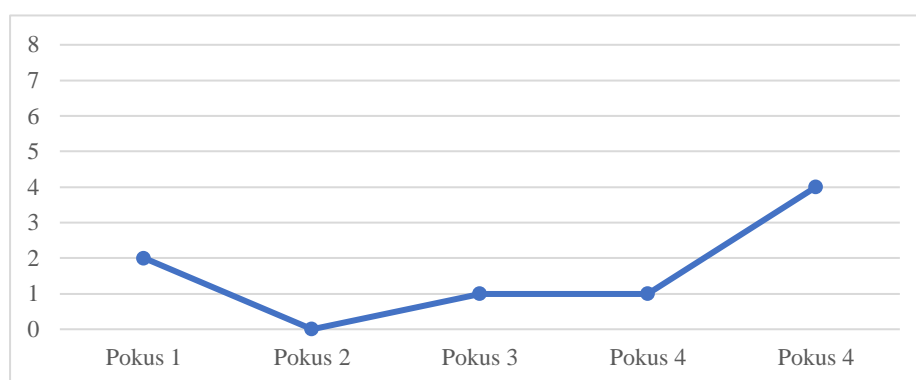
### 5.2.5.3 Výsledky subtestu Vizuální selektivní paměť

V prvním pokusu dostala paní Miroslava 2 body. Při tomto pokusu začala paní Miroslava označovat tečky od poslední ukázané – zvolila stejnou taktiku jako u Paměti na slova. Poté

signalizovala, že dále už opravdu neví. V druhém pokusu získala 0 bodů. Ve třetím a čtvrtém pokusu obdržela paní Miroslava po 1 bodě. V posledním, pátém, pokusu získala 4 body – tedy nejlepší výsledek, z čehož můžeme usuzovat, že je do určité míry zachováno dlouhodobější vybavování. Celkem paní Miroslava obdržela 8 bodů ze 40.

*Tabulka 18: Výsledky paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť*

	Pokus 1	Pokus 2	Pokus 3	Pokus 4	Pokus 5
Počet bodů	2	0	1	1	4



**Graf 4: Výsledky paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť**

Výsledek paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť odpovídá (pro věk 59 let) 2. percentilu. Výsledek je tedy v pásmu pod 5. percentilem – hodnotili bychom tedy deficit vizuálně selektivní paměti.

*Tabulka 19: Percentil odpovídající výsledku paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť v porovnání s 5. percentilem*

	Získané body	Odpovídající percentil	Rozsah 5. percentilu
Výsledky	13	5.	13-17

#### 5.2.5.4 Výsledky subtestu Opakování písmen dopředu

Vzhledem ke skutečnosti, že si paní Miroslava v subtestu Paměť na slova vedla lépe než paní Milada, a především vzhledem k absenci známek únavy nebo zklamání, rozhodla se autorka práce vyšetřit paní Miroslavu ještě jedním subtestem na sluchovou paměť. Subtest Opakování písmen dopředu je opět jeden ze subtestů z komplexu TOMAL-2. Test spočívá



v opakování písmen po administrátorovi. Počet písmen v řadě postupně stoupá. První zadání čítá pouze dvě písmena, stejně tak druhé zadání. Ve třetím a čtvrtém zadání jsou tři písmena. Páté a šesté zadání obsahuje čtyři písmena. Jelikož paní Miroslava získala méně než 3 body ve dvou po sobě jdoucích zadáních, byl tento subtest po šestém úkolu ukončen.

Paní Miroslava při vyšetřování spontánně reagovala na zadání tím, že okamžitě písmena zapomene. Při páté položce, která čítá čtyři písmena, sdělila „Už je to moc daleko.“, čímž dala najevo, že počet písmen už je pro reprodukci příliš vysoký.

Paní Miroslava získala 6 bodů z 81. Tento výsledek se řadí pod 5. percentil, odpovídá percentilu <1 (opět pro osoby staré 59 let).

*Tabulka 20: Percentil odpovídající výsledku paní Miroslavy v subtestu Opakování písmen dopředu v porovnání s 5. percentilem*

	Získané body	Odpovídající percentil	Rozsah 5. percentilu
Výsledky	6	<1	18-21

#### **5.2.5.5 Vyhodnocení popisu obrázku**

Produkce řeči paní Miroslavy je nonfluentní, počet slov za jednu minutu je 25. V průběhu popisu obrázku se vyskytují i fluentnější pasáže, ale povětšinou se paní Miroslava vyjadřuje jednoslovně. Tempo řeči je zpomaleno. Popis obrázku působí od začátku poměrně zmateně. Paní Miroslava byla požádána o popis obrázku v celých větách, ovšem začala popis výčtem slov. Následující popis obrázku vyznívá vcelku nesmyslně. Paní Miroslava řekne větu: „Tohle všechno svítí,“ a pokračuje: „Okno. Za ním je helikoptéra. Záclony do větru. Zavřít okno. Bude bouřka.“ Na tyto věty naváže pacientka dalšími větami, které již poměrně detailně popisují předložený obrázek: „Otec vykládá, jak bylo v práci. Váza zkrášluje byt.“ Některé věty neodpovídají situaci na obrázku, např. část věty: „Na kamnech má matka dvě konvice,“ neodpovídá realitě, protože na kamnech stojí hrnek a konvici drží matka v ruce. Možným vysvětlením by bylo, že došlo k chybné percepci obrázku, protože konev se opravdu nachází v rovině kamen, ale je vedle nich, nikoliv na nich, a zároveň k sémantické parafázii, kdy paní Miroslava zaměnila slovo hrnek za slovo konvice. Můžeme se také domnívat, že se paní Miroslava nebyla schopna na obrázku zorientovat. Jako sémantickou parafázii označujeme nesprávné označení rohlíku, který paní Miroslava označila jako piškotek. V projevu nejsou

přítomny výrazné anomie ani parafázie, agramatismy nebo neologismy, přesto je informační hodnota sdělení nepřesným popisem a dezorientací na obrázku snížena.

#### **5.2.5.6 Výsledky *Bostonského testu pojmenování (BNT)***

V Bostonském testu pojmenování (BNT-15) získala paní Miroslava 8 bodů, které odpovídají 2. percentilu, hovoříme tedy o deficitu pojmenování. Pojmenovala správně a spontánně celkem 8 obrázků. Při pojmenovávání prvních slov byla latence velmi krátká, pacientka dokonce některé obrázky pojmenovala dříve, než byly plně prezentovány. U méně frekventovaných slov pozorujeme obtíže při vyhledávání slov v mentálním lexikonu. Paní Miroslava správně opisuje daná slova, ale nedokáže využít sémantické nápovědy, takže je možné uvažovat o narušení sémantické paměti. Bylo nabídnuto celkem 7 sémantických nápověd, z nichž ani jedna nebyla úspěšná. Autorka se následně uchýlila k 7 fonetickým nápovědám, z nichž jedna pomohla ke správnému pojmenování obrázku, a to u obrázku kánoe, který paní Miroslava nejprve označila jako „lodku“ (sémantická parafázie). Vícečetný výběr autorka nabídla šestkrát. Paní Miroslava po předložení vícečetného výběru uspěla v každém z nich.

*Tabulka 21: Body paní Miroslavy odpovídající percentilu v BNT*

Počet bodů	8
Percentil	2.

## 6 Diskuse

**Hlavním cílem** empirické části této diplomové práce bylo vytvořit podrobné případové studie osob s primární progresivní afázií včetně videonahrávek jejich klinického obrazu, které budou sloužit jako výukový materiál pro studenty a studentky logopedie. Jedná se o poměrně vzácnou, neobvyklou diagnózu, o které v tuzemsku není mnoho dostupných informací. Tato skutečnost se bohužel může odrážet na průběhu této nemoci. Rozšíření povědomí o této diagnóze v řadách studentů logopedie by mohlo časem přispět k hlubším znalostem o tomto onemocnění, a to by mohlo mít velmi pozitivní dopad na oblast diagnostiky i terapie osob s primární progresivní afázií. Logoped by měl být vzhledem k povaze symptomů této nemoci důležitou součástí diagnostického procesu i péče o nemocnělé.

V rámci výzkumného šetření byly formulovány výzkumné otázky.

**Výzkumná otázka č. 1:** Potvrdila provedená vyšetření diagnózu primární progresivní afázie?

Východiskem pro zodpovězení první výzkumné otázky je porovnání symptomů zkoumaných osob s diagnostickými kritérii pro primární progresivní afázií. U zkoumané osoby případové studie č. 1 je zcela evidentní přítomnost diagnózy primární progresivní afázie. Vedoucím klinickým projevem jsou jistě jazykové deficity. Můžeme také potvrdit, že tyto jazykové deficity jsou důvodem narušení běžných denních aktivit. Důkazem toho může být to, že se zkoumaná osoba byla schopna dopravit bez doprovodu hromadnou dopravou do místa bydliště. Vzhledem k dostupným anamnestickým údajům je možné také potvrdit, že nejvýraznějším symptomem iniciační fáze onemocnění byla právě afázie. Všechna vylučující kritéria byla na základě námi dostupných informací zamítnuta. Narušení paměti a vizuoprostorových funkcí si ovšem netroufáme s jistotou zamítnout, protože nemáme žádné objektivní informace, které by odkazovaly k jasnému vyloučení nebo potvrzení tohoto kritéria.

Vzhledem k tomu, že zkoumaná osoba případové studie č. 2 nemá doposud potvrzenou diagnózu primární progresivní afázie, není možné na tuto otázku jednoznačně odpovědět. V diferenciální diagnostice jsou stále dvě diagnózy: primární progresivní afázie (logopenická varianta) a Alzheimerova nemoc. Na tomto místě se pokusíme porovnat diagnostická kritéria obou těchto onemocnění s pozorovanými a zjištěnými symptomy. Pokud jde o kritéria k diagnóze primární progresivní afázie, ta nebyla zcela potvrzena. Vedoucím klinickým projevem se sice zdají být jazykové deficity (vzhledem k výsledkům Testu porozumění větám a

Bostonského testu porozumění i vzhledem ke schopnosti popisu obrázku), ale již nemůžeme potvrdit, že jsou hlavní příčinou narušení běžných denních aktivit. Z výpovědi zkoumané osoby dokonce vyplývá, že největší potíže činí právě porucha paměti, charakteristická pro Alzheimerovu nemoc. Toto kritérium jsme tedy nakonec hodnotili jako nesplněné. V souvislosti s dostupnými anamnestickými údaji není možné potvrdit ani třetí kritérium, tedy že afázie je nejvýraznějším deficitem v počátku onemocnění. Zkoumaná osoba totiž přišla na prvotní neurologické vyšetření především pro pociťované poruchy paměti, které doposud pokládá za nejvýraznější. Z vylučujících kritérií byla splněna dvě. Klinický obraz odpovídá spíše jinému neurodegenerativnímu onemocnění – Alzheimerově nemoci. O dalším potvrzeném vylučujícím kritériu, který se týká poruchy paměti, sice nemáme dostatek důkazů, nicméně vzhledem k anamnestickým údajům a k pociťovaným obtížím, ale i z provedeného orientačního vyšetření paměti jsme se nakonec rozhodli toto kritérium hodnotit kladně.

*Tabulka 22: Porovnání symptomů zkoumaných osob s diagnostickými kritérii pro primární progresivní afázi*

<b>Kritéria podporující PPA</b>	<b>Případová studie č. 1</b>	<b>Případová studie č. 2</b>
1. vedoucím klinickým projevem jsou obtíže s jazykovými/řečovými funkcemi	ANO	ANO
2. tyto jazykové/řečové deficity jsou hlavní příčinou narušení běžných denních aktivit	ANO	NE
3. afázie by měla být nejvýraznějším deficitem při nástupu symptomů a v iniciálních stádiích nemoci	ANO	NE
<b>Kritéria vylučující PPA</b>		
1. klinický obraz odpovídá jinému neurodegenerativnímu onemocnění, nebo jinému zdravotnímu problému	NE	ANO
2. kognitivní porucha odpovídá psychiatrické diagnóze	NE	NE
3. prominentní narušení epizodické paměti, vizuální paměť, a zrakově-prostorových funkcí v počátečním stádiu nemoci	NELZE HODNOTIT	ANO
4. výrazné poruchy chování v počátečním stadiu nemoci	NE	NE

Jak bylo zmíněno výše, v rámci této výzkumné otázky považujeme za vhodné porovnat v rámci diferenciální diagnostiky symptomy zkoumané osoby případové studie č. 2 nejen s diagnostickými kritérii primární progresivní afázie, ale i s diagnostickými kritérii pro Alzheimerovu nemoc. Nejvíce kritérií naplňuje zkoumaná osoba případové studie č. 2 pro pravděpodobnou Alzheimerovu nemoc s demencí. Pro určení konkrétního typu Alzheimerovy

nemoci bychom museli mít k dispozici více informací, např. snímky atrofie z objektivního vyšetření v průběhu času, podrobnější vyšetření paměti (ideálně se zaznamenanou postupnou progresí) nebo také podrobnější informace o stavu exekutivních funkcí.

*Tabulka 23: Porovnání symptomů zkoumané osoby případové studie č. 2 s diagnostickými kritérii pro pravděpodobnou Alzheimerovu nemoc s demencí*

Pravděpodobná Alzheimerova nemoc s demencí	Potvrzeno
Jsou splněna klinická kritéria demence (viz výše) a navíc platí:	
1. postupný počátek a pozvolná progrese (měsíce až roky);	ANO
2. zjevné zhoršení kognice (anamnéza nebo klinické pozorování);	ANO
3. iniciální a nejvíce narušené kognitivní deficity (potvrzeno anamnézou a objektivním vyšetřením) se týkají jedné z následujících kategorií:	ANO
a) anamnestický kognitivní deficit (paměť a učení) - typická forma Alzheimerovy nemoci;	ano
b) kognitivní deficit – atypické, fokální varianty AN:	ano
- řeč (logopenická varianta primární progresivní afázie);	ano
- zrakově-prostorové funkce (zadní korová atrofie);	nelze hodnotit
- exekutivní funkce (frontální varianta Alzheimerovy nemoci).	nelze hodnotit

**Odpověď na výzkumnou otázku č. 1** v případě případové studie č. 1 zní kladně. Provedená vyšetření, včetně anamnestických údajů potvrdila diagnózu primární progresivní afázie. Na výzkumnou otázku č. 1 u případové studie č. 2 odpovídáme záporně. Diagnóza primární progresivní afázie nebyla potvrzena.

**Výzkumná otázka č. 2:** Jakou variantou primární progresivní afázie trpí vyšetřované osoby?

Abychom mohli odpovědět na druhou výzkumnou otázku, je třeba porovnat výsledky z dostupných vyšetření s diagnostickými kritérii. Diagnóza zkoumané osoby případové studie č. 1 je nonfluentní varianta primární progresivní afázie. Oba hlavní příznaky byly splněny. Pro velmi nonfluentní projev, omezený často na jednoslovné výpovědi je poměrně obtížné hodnotit přítomnost agramatismů. Při popisu obrázku ale i přesto bylo možné agramatismus zaznamenat. Namáhavá řečová produkce byla pozorována při každém vyšetření. Navíc můžeme s jistotou potvrdit alespoň dva z dalších příznaků. Narušené porozumění syntaktickým komplexním

větám se v Testu porozumění větám jednoznačně potvrdilo, neboť výsledek se nachází pod 5. percentilem. Porozumění významu izolovaných slov nebylo hodnoceno. Zachovaná znalost objektů je přítomná. Důkazem pro to je pohybem naznačovaná funkce nebo tvar objektu, který zkoumaná osoba nebyla schopna v BNT pojmenovat. Totéž se objevovalo i při popisu obrázku.

*Tabulka 24: Porovnání symptomů zkoumané osoby případové studie č. 1 s diagnostickými kritérii pro nonfluentní variantu primární progresivní afázie*

Přítomnost alespoň jednoho z hlavních příznaků:	Přítomnost
1. agramatismus v řečové produkci;	ANO
2. namáhavá, těžkopádná řečová produkce s nekonzistentními chybami zvuku řeči a distorzemi (apraxie řeči)	ANO
Přítomnost alespoň 2 z uvedených 3 příznaků:	
1. narušené porozumění syntakticky komplexním větám;	ANO
2. zachované porozumění významu izolovaných slov;	NELZE HODNOTIT
3. zachovaná znalost objektů (object knowledge)	ANO

Z diagnostických kritérií u zkoumané osoby případové studie č. 2 nebyla potvrzena diagnóza primární progresivní afázie. Pro přítomnost logopenické varianty primární progresivní afázie v diferenciatní diagnostice se na tomto místě pokusíme pro úplnost doplnit diagnostická kritéria pro logopenickou variantu a jejich srovnání se zjištěnými symptomy. Z těchto kritérií lze jednoznačně kladným způsobem hodnotit pouze dvě položky – narušené konfrontační pojmenování a zachovalou gramatiku a motorickou stránku řeči. S informacemi, které jsou nám dostupné, bychom tedy diagnózu logopenické varianty primární progresivní afázie nemohli potvrdit.

*Tabulka 25: Porovnání symptomů zkoumané osoby případové studie č. 2 s diagnostickými kritérii pro logopenickou variantu primární progresivní afázie*

Přítomnost obou následujících hlavních příznaků:	Přítomnost
1. narušené konfrontační pojmenování;	ANO
2. narušené porozumění významu izolovaných slov;	NELZE HODNOTIT
Přítomnost aspoň 3 z následujících příznaků:	
1. narušená znalost objektů, zejména nízkofrekventovaných nebo neznámých položek;	NELZE HODNOTIT
2. povrchová alexie nebo agrafie;	NELZE HODNOTIT
3. zachované opakování;	NELZE HODNOTIT
4. zachovaná produkce řeči (gramatika a motorika řeči).	ANO

**Odpověď na výzkumnou otázku č. 2** je v případě případové studie č. 1 kladná. Provedená vyšetření potvrdila diagnózu nonfluentní varianty primární progresivní afázie. Odpověď na výzkumnou otázku č. 1 je v případě případové studie č. 2 záporná, protože nebyla naplněna příslušná diagnostická kritéria.

**Výzkumná otázka č. 3:** Byly zvolené testy dostačující pro stanovení finální diagnózy?

Pokud jde o případovou studii č. 1, dovolujeme si tvrdit, že provedená vyšetření byla k určení diagnózy nonfluentní varianty primární progresivní afázie dostatečná.

U případové studie č. 2 není možné hovořit o dostatečnosti provedených vyšetření. Bylo by rozhodně nutné zkoumanou osobu podrobit dalším vyšetřením. Jistě by bylo vhodné zjistit úroveň schopnosti opakování, a to jak jednoslabičných a víceslabičných slov, tak i opakování na větné úrovni. Dobré by bylo také zmapovat oblasti lexie a grafie a zjistit stav porozumění slovům. Stoprocentní potvrzení diagnózy by tedy ještě zasloužilo více času.

**Odpověď na výzkumnou otázku č. 3** se v případě případové studie č. 1 jeví jako kladná. Provedená vyšetření byla pro potvrzení diagnózy dostačující. V případě případové studie č. 2 zní odpověď záporně. Vyšetření nebyla dostačující pro stanovení finální diagnózy.

**Doporučením** z naší strany by v případě obou zkoumaných osob byla na prvním místě logopedická intervence. Především v případě zkoumané osoby v případové studii č. 1 by nebylo od věci zvážit např. použití komunikační knihy nebo jiné formy alternativní nebo augmentativní komunikace, které usnadní zkoumané osobě překonat četné anomie a které by při anomích mohly poskytnout pocit úlevy. Dále z pozorované úzkosti v průběhu vyšetření pramenícího z přítomného náhledu na nemoc si dovoluujeme doporučit zvážení podání anxiolytik.

Obrátíme-li pozornost ke zkoumané osobě v případové studii č. 2, vzhledem k nesplnění kritérii pro diagnózu primární progresivní afázie se přikláníme k diagnóze Alzheimerovy nemoci. Doporučujeme ale dále podrobit pacientku dalším vyšetřením a taktéž zahájit pravidelnou logopedickou intervencí.



## **7 Limity**

Autorka práce spatřovala během výzkumného šetření určité limity práce na straně výzkumníka i na straně prostředí.

### **7.1 Limity na straně prostředí**

Bohužel nebylo možné s předstihem zajistit příchod všech účastníků výzkumu. Den před domluveným vyšetřením svou absenci oznámil jeden muž, v den vyšetření nemohl pro nemoc dorazit další muž. Výzkumný vzorek tedy nakonec nebyl nikterak veliký, obzvlášť když vezmeme v úvahu, že by se u případové studie č. 2 opravdu potvrdila diagnóza Alzheimerovy nemoci.

Autorka práce předem nebyla obeznámena s konkrétními variantami primární progresivní afázie, které v rámci výzkumu měla vyšetřit. Z toho důvodu byla předem připravena jen jedna sada testů tak, aby dokázala zmapovat potenciální symptomy u co nejvíce osob, a aby zároveň respektovala předpokládaný faktor únavy, tedy aby vyšetřování netrvalo příliš dlouho.

### **7.2 Limity na straně výzkumníka**

Na prvním místě je nutné zmínit nezkušenost výzkumníka, která se nepochybně odrazila na průběhu jednotlivých vyšetření i na technické stránce videonahrávek.

S ohledem na symptomy zkoumané osoby v případové studii č. 2 by bylo vhodné zařadit více vyšetření, která by dokázala s větší jistotou potvrdit jednu z diagnóz. Nebylo by od věci také orientačně vyšetřit pojmenování sloves a porovnat je se schopností pojmenovávat objekty (BNT), neboť právě pojmenování sloves a podstatných jmen je nyní tématem výzkumů zabývajících se poškozením mozku.

## Závěr

Diplomová práce s názvem „Případové studie osob s primární progresivní afázií“ poskytla dvě poměrně detailní případové studie. První z nich se týkala osoby s primární progresivní afázií a druhá z nich osoby, u které ještě nebyla stanovena finální diagnóza. Práce tedy nečekaně přinesla také možnost diferenciatní diagnostiky primární progresivní afázie a Alzheimerovy nemoci. Vznikly také videonahrávky klinického obrazu těchto osob, které budou sloužit ke studijním účelům. Dovolujeme si tvrdit, že cíl diplomové práce byl tímto naplněn.

V teoretické části se autorka snažila vycházet z nejaktuálnějších, především zahraničních, zdrojů. V první teoretické kapitole autorka vymezila varianty primární progresivní afázie, stav kognitivních a exekutivních funkcí při této nemoci, její diagnostiku a terapii u osob trpící tímto onemocněním. V dalších dvou kapitolách se v rámci diferenciatní diagnostiky primární progresivní afázie zabývala diagnózou Alzheimerovy nemoci a behaviorální varianty frontotemporální demence.

V praktické části byly popsány dvě případové studie. Tato část diplomové práce se opírá o výsledky provedených testů na účastnících výzkumu. Autorka práce dotyčné vyšetřila Testem porozumění větám, subtestem Paměť na slova, subtestem Vizualní selektivní paměť a Bostonským testem pojmenování. Zařazen byl také popis obrázku. U druhé účastnice výzkumu (případová studie č. 2) byl navíc využit subtest Opakování písmen dopředu. Jednotlivé vyšetření byly nahrávány. Výsledky těchto vyšetření poté posloužily jako opora a prostředek k potvrzení diagnóz.

## Seznam použitých zdrojů

ASH, Sharon, Kylie TERNES, Teagan BISBING, et al. Dissociation of quantifiers and object nouns in speech in focal neurodegenerative disease. *Neuropsychologia* [online]. 2016, **89**, 141-152 [cit. 2023-03-11]. ISSN 00283932. Dostupné z: doi:10.1016/j.neuropsychologia.2016.06.013

ATRI, Alireza. The Alzheimer's Disease Clinical Spectrum. *Medical Clinics of North America* [online]. 2019, **103**(2), 263-293 [cit. 2022-12-28]. ISSN 00257125. Dostupné z: doi:10.1016/j.mcna.2018.10.009

BABORIE, Atik, Tim D. GRIFFITHS, Evelyn JAROS, et al. Frontotemporal Dementia in Elderly Individuals. *Archives of Neurology* [online]. 2012, **69**(8) [cit. 2023-03-10]. ISSN 0003-9942. Dostupné z: doi:10.1001/archneurol.2011.3323

BALACHANDRAN, Silpa, Elizabeth L. MATLOCK, Michelle L. CONROY a Chadrick E. LANE. Behavioral Variant Frontotemporal Dementia: Diagnosis and Treatment Interventions. *Current Geriatrics Reports* [online]. 2021, **10**(3), 101-107 [cit. 2023-03-13]. ISSN 2196-7865. Dostupné z: doi:10.1007/s13670-021-00360-y

BARDONĚ, Jan, Martin NEVRLÝ, Petr KAŇOVSKÝ, Pavel OTRUBA, Miloslava ČECHÁČKOVÁ, VEČERKOVÁ a Marek BALÁŽ. Primární progresivní apraxie řeči. *Neurologie pro praxi* [online]. 2017, **1**(18) [cit. 2023-03-07]. Dostupné z: <https://www.solen.cz/pdfs/neu/2017/01/15.pdf>

Barthelové test. In: *ÚZIS* [online]. Praha: Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR [cit. 2023-04-14]. Dostupné z: <https://www.uzis.cz/index.php?pg=registry-sber-dat--klasifikace--ostatni-oborove-klasifikace-a-skaly#barthelove-test>

BARTOŠ, A., M. JANOUŠEK, R. PETROUŠOVÁ a M. HONINOVÁ. Tři časy Testu kreslení hodin hodnocené BaJa skórováním u časně Alzheimerovy nemoci. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2016, (4), 406-415 [cit. 2023-03-08]. Dostupné z: <https://www.csnn.eu/casopisy/ceska-slovenska-neurologie/2016-4-3/tri-casy-testu-kresleni-hodin-hodnocene-baja-skorovanim-u-casne-alzheimerovy-nemoci-58742/download?hl=cs>

BARTOŠ, Aleš a Martina HASALÍKOVÁ. *Poznejte demenci správně a včas: příručka pro klinickou praxi*. Praha: Mladá fronta, 2010. Aeskulap. ISBN 978-80-204-2282-8.

BARTOŠ, Aleš a Sofia DIONDET. Amnesia Light and Brief Assessment (ALBA) test – the second version and repeated examinations. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*[online]. 2020, **83/116**(5), 535-543 [cit. 2023-03-08]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2020535

BARTOŠ, Aleš. Netestuj, ale POBAV – písemné záměrné Pojmenování OBRÁZKŮ A jejich Vybavení jako krátká kognitivní zkouška. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2016, (6), 671-679 [cit. 2023-03-08]. Dostupné z: <https://www.csnn.eu/casopisy/ceska-slovenska-neurologie/2016-6-4/netestuj-ale-pobav-pisemne-zamerne-pojmenovani-obrazku-a-jejich-vybaveni-jako-kratka-kognitivni-zkouska-59479/download?hl=cs>

BARTOŠ, Aleš. Two original Czech tests for memory evaluation in three minutes – Amnesia Light and Brief Assessment (ALBA). *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2019, **82/115**(4), 420-429 [cit. 2023-03-08]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2019420

BEJANIN, Alexandre, Gautam TAMMEWAR, Gabe MARX, et al. Longitudinal structural and metabolic changes in frontotemporal dementia. *Neurology* [online]. 2020, **95**(2), e140-e154 [cit. 2022-12-07]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: doi:10.1212/WNL.0000000000009760

BEJANIN, Alexandre, Gautam TAMMEWAR, Gabe MARX, et al. Longitudinal structural and metabolic changes in frontotemporal dementia. *Neurology* [online]. 2020, **95**(2), e140-e154 [cit. 2023-03-08]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: doi:10.1212/WNL.0000000000009760

BERTOUX, Maxime, Leonardo Cruz DE SOUZA, Fabian CORLIER, Foudil LAMARI, Michel BOTTLAENDER, Bruno DUBOIS a Marie SARAZIN. Two Distinct Amnesic Profiles in Behavioral Variant Frontotemporal Dementia. *Biological Psychiatry*[online]. 2014, **75**(7), 582-588 [cit. 2023-03-12]. ISSN 00063223. Dostupné z: doi:10.1016/j.biopsych.2013.08.017

BORRONI, Barbara, Maura COSSEDDU, Andrea PILOTTO, Enrico PREMI, Silvana ARCHETTI, Roberto GASPAROTTI, Stefano CAPPÀ a Alessandro PADOVANI. Early stage of behavioral variant frontotemporal dementia: clinical and neuroimaging correlates. *Neurobiology of Aging* [online]. 2015, **36**(11), 3108-3115 [cit. 2023-03-10]. ISSN 01974580. Dostupné z: doi:10.1016/j.neurobiolaging.2015.07.019

COEMANS, Silke, Stefanie KEULEN, Perseverence SAVIERI, et al. Executive functions in primary progressive aphasia: A meta-analysis. *Cortex* [online]. 2022, **157**, 304-322 [cit. 2023-03-08]. ISSN 00109452. Dostupné z: doi:10.1016/j.cortex.2022.10.001

COEMANS, Silke, Stefanie KEULEN, Perseverence SAVIERI, et al. Executive functions in primary progressive aphasia: A meta-analysis. *Cortex* [online]. 2022, **157**, 304-322 [cit. 2023-04-16]. ISSN 00109452. Dostupné z: doi:10.1016/j.cortex.2022.10.001

COUTO, Blas, Facundo MANES, Patricia MONTAÑÉS, et al. Structural neuroimaging of social cognition in progressive non-fluent aphasia and behavioral variant of frontotemporal dementia. *Frontiers in Human Neuroscience* [online]. 2013, **7** [cit. 2023-03-11]. ISSN 1662-5161. Dostupné z: doi:10.3389/fnhum.2013.00467

CRESWELL, John W. *Qualitative inquiry and Research Design: Choosing Among Five Approaches*. 2nd Edition. University of Nebraska, Lincoln: Sage Publications, 2007. ISBN 978-1-4129-1607-3.

CSÉFALVAY, Zsolt a Pavel TRAUBNER. *Afáziologia: pre klinickú prax*. Martin: Vydavateľstvo Osveta, 1996. ISBN 8021703776.

CSÉFALVAY, Zsolt a Robert RUSINA. PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA. *Listy klinické logopedie* [online]. 2018, **2**(2), 3-7 [cit. 2023-04-16]. ISSN 25706179. Dostupné z: doi:10.36833/lkl.2018.018

CSÉFALVAY, Zsolt, Radoslava BAJTOŠOVÁ, Jiří KELLER, Eva STRAKOVÁ, Radoslav MATĚJ a Rober RUSINA. Primární progresivní afázie: Primary progressive aphasia. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2020, **83/116**(3), 226-239 [cit. 2023-03-05]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2020226

CSÉFALVAY, Zsolt. Progresivní afázie. In: RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ. *Neurodegenerativní onemocnění*. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá Fronta, 2019, s. 177-191. ISBN 978-80-204-5123-1.

CSÉFALVAY, Zsolt. *Terapie afázie: teorie a případové studie*. Praha: Portál, 2007. ISBN 978-80-7367-316-1.

DA CUNHA, Eloise, Alexandra PLONKA, Seçkin ARSLAN, et al. Logogenic Primary Progressive Aphasia or Alzheimer Disease: Contribution of Acoustic Markers in Early Differential Diagnosis. *Life* [online]. 2022, **12**(7), 1-20 [cit. 2023-03-07]. ISSN 2075-1729. Dostupné z: doi:10.3390/life12070933

Digit Span (DGS). *Cambridge Cognition* [online]. [cit. 2023-03-08]. Dostupné z: <https://www.cambridgecognition.com/cantab/cognitive-tests/memory/digit-span-dgs/>

DOWNEY, Laura E., Colin J. MAHONEY, Aisling H. BUCKLEY, et al. White matter tract signatures of impaired social cognition in frontotemporal lobar degeneration. *NeuroImage: Clinical* [online]. 2015, **8**, 640-651 [cit. 2023-03-12]. ISSN 22131582. Dostupné z: doi:10.1016/j.nicl.2015.06.005

FIELDHOUSE, Jay L.P., Flora T. GOSSINK, Thomas C. FEENSTRA, et al. Clinical Phenotypes of Behavioral Variant Frontotemporal Dementia by Age at Onset. *Journal of Alzheimer's Disease* [online]. 2021, **82**(1), 381-390 [cit. 2023-03-10]. ISSN 13872877. Dostupné z: doi:10.3233/JAD-210179

FOXÉ, David, Muireann IRISH, Anne HU, James CARRICK, John R. HODGES, Rebekah M. AHMED, James R. BURRELL a Olivier FIGUET. Longitudinal cognitive and functional changes in primary progressive aphasia. *Journal of Neurology*[online]. 2021, **268**(5), 1951-1961 [cit. 2023-03-08]. ISSN 0340-5354. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-020-10382-9

FOXÉ, David, Muireann IRISH, Daniel ROQUET, Angela SCHARFENBERG, Nathan BRADSHAW, John R. HODGES, James R. BURRELL a Olivier FIGUET. Visuospatial short-term and working memory disturbance in the primary progressive aphasia: Neuroanatomical

and clinical implications. *Cortex* [online]. 2020, **132**, 223-237 [cit. 2023-03-08]. ISSN 00109452. Dostupné z: doi:10.1016/j.cortex.2020.08.018

FOXÉ, David, Muireann IRISH, Daniel ROQUET, Angela SCHARFENBERG, Nathan BRADSHAW, John R. HODGES, James R. BURRELL a Olivier PIGUET. Visuospatial short-term and working memory disturbance in the primary progressive aphasia: Neuroanatomical and clinical implications. *Cortex* [online]. 2020, **132**, 223-237 [cit. 2023-04-16]. ISSN 00109452. Dostupné z: doi:10.1016/j.cortex.2020.08.018

FOXÉ, David, Muireann IRISH, Mirelle D'MELLO, Lucienne BARHON, James R. BURRELL, Roy P.C. KESSELS a Olivier PIGUET. The Box Task: A novel tool to differentiate the primary progressive aphasia. *European Journal of Neurology* [online]. 2021, **28**(12), 3945-3954 [cit. 2023-03-08]. ISSN 1351-5101. Dostupné z: doi:10.1111/ene.15035

FRANKOVÁ, Vanda, Robert RUSINA a Zsolt CSÉFALVAY. Frontotemporální lobární degenerace. In: UHROVÁ, Tereza a Jan ROTH. *Neuropsychiatrie: klinický průvodce pro ambulanci i nemocniční praxi*. Praha: Maxdorf, [2020], s. 550-561. ISBN 978-80-7345-619-1.

GERAUDIE, Amandine, Petronilla BATTISTA, Adolfo M. GARCÍA, Isabel E. ALLEN, Zachary A. MILLER, Maria Luisa GORNO-TEMPINI a Maxime MONTEMBEAULT. Speech and language impairments in behavioral variant frontotemporal dementia: A systematic review. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews* [online]. 2021, **131**, 1076-1095 [cit. 2023-03-11]. ISSN 01497634. Dostupné z: doi:10.1016/j.neubiorev.2021.10.015

GIOVAGNOLI, Anna R., Alessandra ERBETTA, Fabiola REATI a Orso BUGIANI. Differential neuropsychological patterns of frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease in a study of diagnostic concordance. *Neuropsychologia* [online]. 2008, **46**(5), 1495-1504 [cit. 2023-03-13]. ISSN 00283932. Dostupné z: doi:10.1016/j.neuropsychologia.2007.12.023

GLISKY, Elizabeth L., Gene E. ALEXANDER, Mingzhu HOU, et al. Differences between young and older adults in unity and diversity of executive functions. *Aging, Neuropsychology,*

*and Cognition* [online]. 2021, **28**(6), 829-854 [cit. 2022-12-07]. ISSN 1382-5585. Dostupné z: doi:10.1080/13825585.2020.1830936

GOODGLASS, Harold, Edith KAPLAN, Barbara BARRESI, Ondřej BEZDÍČEK, Anna Marie ROSICKÁ, Hana GEORGI, Josef MANA a Miloslav KOPEČEK. *Bostonský test pojmenování: (BNT-2) : manuál a normativní data pro českou populaci*. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2022. ISBN 978-80-246-5339-6.

GORNO-TEMPINI, M. L., A. E. HILLIS, S. WEINTRAUB, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* [online]. 2011, **76**(11), 1006-1014 [cit. 2023-03-08]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: doi:10.1212/WNL.0b013e31821103e6

HARDY, Chris J.D., Aisling H. BUCKLEY, Laura E. DOWNEY, et al. The Language Profile of Behavioral Variant Frontotemporal Dementia. *Journal of Alzheimer's Disease* [online]. 2016, **50**(2), 359-371 [cit. 2023-03-11]. ISSN 13872877. Dostupné z: doi:10.3233/JAD-150806

HARRIS, Jennifer M., Jennifer A. SAXON, Matthew JONES, Julie S. SNOWDEN a Jennifer C. THOMPSON. Neuropsychological differentiation of progressive aphasic disorders. *Journal of Neuropsychology* [online]. 2019, **13**(2), 214-239 [cit. 2023-03-07]. ISSN 1748-6645. Dostupné z: doi:10.1111/jnp.12149

HENDL, Jan. *Kvalitativní výzkum: základní teorie, metody a aplikace*. Čtvrté, přepracované a rozšířené vydání. Praha: Portál, 2016. ISBN 978-80-262-0982-9.

HORT, Jakub, Jan LACZÓ a Martin VYHNÁLEK. Alzheimerova nemoc. In: RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ. *Neurodegenerativní onemocnění*. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá fronta, 2019, s. 136-151. ISBN 978-80-204-5123-1.

CHAI, Wen Jia, Aini Ismafairus ABD HAMID a Jafri Malin ABDULLAH. Working Memory From the Psychological and Neurosciences Perspectives: A Review. *Frontiers in Psychology* [online]. 2018, **9**, 1-16 [cit. 2023-03-08]. ISSN 1664-1078. Dostupné z: doi:10.3389/fpsyg.2018.00401



CHEN, Yu, Fiona KUMFOR, Ramon LANDIN-ROMERO, Muireann IRISH, John R. HODGES a Olivier PIGUET. Cerebellar atrophy and its contribution to cognition in frontotemporal dementias. *Annals of Neurology* [online]. 2018, **84**(1), 98-109 [cit. 2023-03-11]. ISSN 0364-5134. Dostupné z: doi:10.1002/ana.25271

CHRASTINA, Jan. *Případová studie - metoda kvalitativní výzkumné strategie a designování výzkumu: Case study - a method of qualitative research strategy and research design*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2019. ISBN 978-80-244-5373-6.

JACK, C. R., M. M. SHIUNG, J. L. GUNTER, et al. Comparison of different MRI brain atrophy rate measures with clinical disease progression in AD. *Neurology* [online]. 2004, **62**(4), 591-600 [cit. 2022-12-17]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: doi:10.1212/01.WNL.0000110315.26026.EF

JIRÁK, Roman a František KOUKOLÍK. *Demence: neurobiologie, klinický obraz, terapie*. Praha: Galén, c2004. ISBN 80-7262-268-4.

JOSEPHS, Keith A., Joseph R. DUFFY, Edythe A. STRAND, et al. Characterizing a neurodegenerative syndrome: primary progressive apraxia of speech. *Brain* [online]. 2012, **135**(5), 1522-1536 [cit. 2023-03-07]. ISSN 1460-2156. Dostupné z: doi:10.1093/brain/aws032

KAMATH, Vidyulata, Emily R. SUTHERLAND a Grace-Anna CHANEY. A Meta-Analysis of Neuropsychological Functioning in the Logopenic Variant of Primary Progressive Aphasia: Comparison with the Semantic and Non-Fluent Variants. *Journal of the International Neuropsychological Society* [online]. 2020, **26**(3), 322-330 [cit. 2023-03-08]. ISSN 1355-6177. Dostupné z: doi:10.1017/S1355617719001115

KAMATH, Vidyulata, Grace-Anna S. CHANEY, Jonathan DERIGHT a Chiadi U. ONYIKE. A meta-analysis of neuropsychological, social cognitive, and olfactory functioning in the behavioral and language variants of frontotemporal dementia. *Psychological Medicine* [online]. 2019, **49**(16), 2669-2680 [cit. 2023-03-08]. ISSN 0033-2917. Dostupné z: doi:10.1017/S0033291718003604

KAMATH, Vidyulata, Grace-Anna S. CHANEY, Jonathan DERIGHT a Chiadi U. ONYIKE. A meta-analysis of neuropsychological, social cognitive, and olfactory functioning in the behavioral and language variants of frontotemporal dementia. *Psychological Medicine* [online]. 2018, **49**(16), 2669-2680 [cit. 2023-04-16]. ISSN 0033-2917. Dostupné z: doi:10.1017/S0033291718003604

KIM, Chobok, James K. KROGER, Vince D. CALHOUN a Vincent P. CLARK. The role of the frontopolar cortex in manipulation of integrated information in working memory. *Neuroscience Letters* [online]. 2015, **595**, 25-29 [cit. 2023-03-08]. ISSN 03043940. Dostupné z: doi:10.1016/j.neulet.2015.03.044

KIM, JunHyun, Minhong JEONG, Wesley R. STILES a Hak Soo CHOI. Neuroimaging Modalities in Alzheimer's Disease: Diagnosis and Clinical Features. *International Journal of Molecular Sciences* [online]. 2022, **23**(11), 1-22 [cit. 2023-02-13]. ISSN 1422-0067. Dostupné z: doi:10.3390/ijms23116079

KOUKOLÍK, František a Roman JIRÁK. *Alzheimerova nemoc a další demence*. Praha: Grada, 1998. ISBN 80-7169-615-3.

KOUKOLÍK, František. *Lidský mozek: [funkční systémy, norma a poruchy]*. 3., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Galén, 2012. ISBN 978-80-7262-771-4.

KRÁLOVÁ, Mária, Zsolt CSÉFALVAY a Jana MARKOVÁ. *Kognitívno-komunikačné poruchy pri demenci*. Univerzita Komenského v Bratislave: Vydavateľstvo UK, 2016. ISBN 978-80-223-4112-7.

LANE, C. A., J. HARDY a J. M. SCHOTT. Alzheimer's disease. *European Journal of Neurology* [online]. 2018, **25**(1), 59-70 [cit. 2022-12-27]. ISSN 13515101. Dostupné z: doi:10.1111/ene.13439

LÉGER, Gabriel C. a Nancy JOHNSON. A review on primary progressive aphasia. *Neuropsychiatric Disease and Treatment* [online]. 2007, **3**(6), 745-752 [cit. 2022-12-10]. ISSN 1178-2021. Dostupné z: doi:10.2147/NDT.S1493

MACOIR, J., S. PILOTE-PARADIS, L. LACOSTE, M. PROULX a N. AUCLAIR-OUELLET. Of logos and men: semantic memory impairment for unique entities in a case of semantic variant of primary progressive aphasia. *Neurocase* [online]. 2020, **26**(4), 188-196 [cit. 2023-03-08]. ISSN 1355-4794. Dostupné z: doi:10.1080/13554794.2020.1772311

MACOIR, J., S. PILOTE-PARADIS, L. LACOSTE, M. PROULX a N. AUCLAIR-OUELLET. Of logos and men: semantic memory impairment for unique entities in a case of semantic variant of primary progressive aphasia. *Neurocase*[online]. 2020, **26**(4), 188-196 [cit. 2023-04-16]. ISSN 1355-4794. Dostupné z: doi:10.1080/13554794.2020.1772311

MACOIR, Joël, Monica LAVOIE, Robert LAFORCE, Simona M. BRAMBATI a Maximiliano A. WILSON. Dysexecutive Symptoms in Primary Progressive Aphasia: Beyond Diagnostic Criteria. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology* [online]. 2017, **30**(3), 151-161 [cit. 2022-12-10]. ISSN 0891-9887. Dostupné z: doi:10.1177/0891988717700507

MARIN, Sheilla de Medeiros Correia, Letícia Lessa MANSUR, Fabricio Ferreira de OLIVEIRA, Luis Fabiano MARIN, José Roberto WAJMAN, Valéria Santoro BAHIA a Paulo Henrique Ferreira BERTOLUCCI. Swallowing in behavioral variant frontotemporal dementia. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [online]. 2021, **79**(1), 8-14 [cit. 2023-03-13]. ISSN 1678-4227. Dostupné z: doi:10.1590/0004-282x20200060

MARSHALL, Charles R., Chris J. D. HARDY, Anna VOLKMER, et al. Primary progressive aphasia: a clinical approach. *Journal of Neurology* [online]. 2018, **265**(6), 1474-1490 [cit. 2023-03-31]. ISSN 0340-5354. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-018-8762-6

MARTÍNEK, P. a A. BARTOŠ. Použití dotazníků aktivit denního života u pacientů s Alzheimerovou nemocí. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2011, **74/107**(6), 632-640 [cit. 2023-04-04]. Dostupné z: <https://www.csmn.eu/casopisy/ceska-slovenska-neurologie/2011-6-1/pouziti-dotazniku-aktivit-denniho-zivota-u-pacientu-s-alzheimerovou-nemoci-36305>

MATĚJ, Radoslav a Robert RUSINA. Frontotemporální lobární degenerace - přehled a dělení. In: RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ. *Neurodegenerativní onemocnění. 2.*, přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá fronta, 2019, s. 151-164. ISBN 978-80-204-5123-1.

MENDEZ, Mario F., Aaron M. MCMURTRAY, Eliot A. LICHT a Ronald E. SAUL. Frontal-executive Versus Posterior-perceptual Mental Status Deficits in Early-onset Dementias. *American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias* [online]. 2009, **24**(3), 220-227 [cit. 2023-03-13]. ISSN 1533-3175. Dostupné z: doi:10.1177/1533317509332626

MESULAM, M.-Marsel. Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology* [online]. 2001, **49**(4), 425-432 [cit. 2023-02-19]. ISSN 0364-5134. Dostupné z: doi:10.1002/ana.91

MIYAKE, Akira, Naomi P. FRIEDMAN, Michael J. EMERSON, Alexander H. WITZKI, Amy HOWERTER a Tor D. WAGER. The Unity and Diversity of Executive Functions and Their Contributions to Complex "Frontal Lobe" Tasks: A Latent Variable Analysis. *Cognitive Psychology* [online]. 2000, **41**(1), 49-100 [cit. 2022-12-07]. ISSN 00100285. Dostupné z: doi:10.1006/cogp.1999.0734

MIYAKE, Akira, Naomi P. FRIEDMAN, Michael J. EMERSON, Alexander H. WITZKI, Amy HOWERTER a Tor D. WAGER. The Unity and Diversity of Executive Functions and Their Contributions to Complex "Frontal Lobe" Tasks: A Latent Variable Analysis. *Cognitive Psychology* [online]. 2000, **41**(1), 49-100 [cit. 2023-03-08]. ISSN 00100285. Dostupné z: doi:10.1006/cogp.1999.0734

MONTEMBEAULT, Maxime, Simona M. BRAMBATI, Maria Luisa GORNO-TEMPINI a Raffaella MIGLIACCIO. Clinical, Anatomical, and Pathological Features in the Three Variants of Primary Progressive Aphasia: A Review. *Frontiers in Neurology* [online]. 2018, **9**, 1-16 [cit. 2023-03-07]. ISSN 1664-2295. Dostupné z: doi:10.3389/fneur.2018.00692

NOHOVÁ, Lucie a Kateřina VITÁSKOVÁ. "Test porozumění větám" - Czech version with Standards for Adults. *Listy klinické logopedie* [online]. 2021, **5**(2), 16-21 [cit. 2022-12-08]. ISSN 25706179. Dostupné z: doi:10.36833/lkl.2021.023

NOHOVÁ, Lucie, Kateřina VITÁSKOVÁ, Milena KRŠKOVÁ, Jana MARKOVÁ a Zsolt CSÉFALVAY. *Test porozumění větám (TPVcz): metodická příručka*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2022. ISBN 978-80-244-5959-2.

OSAKA, Mariko, Naoyuki OSAKA, Hirohito KONDO, Masanao MORISHITA, Hidenao FUKUYAMA, Toshihiko ASO a Hiroshi SHIBASAKI. The neural basis of individual differences in working memory capacity: an fMRI study. *NeuroImage*[online]. 2003, **18**(3), 789-797 [cit. 2023-03-08]. ISSN 10538119. Dostupné z: doi:10.1016/S1053-8119(02)00032-0

OWEN, Adrian M., Kathryn M. MCMILLAN, Angela R. LAIRD a Ed BULLMORE. N-back working memory paradigm: A meta-analysis of normative functional neuroimaging studies. *Human Brain Mapping* [online]. 2005, **25**(1), 46-59 [cit. 2023-03-08]. ISSN 1065-9471. Dostupné z: doi:10.1002/hbm.20131

PAGNONI, Ilaria, Elena GOBBI, Enrico PREMI, Barbara BORRONI, Giuliano BINETTI, Maria COTELLI a Rosa MANENTI. Language training for oral and written naming impairment in primary progressive aphasia: a review. *Translational Neurodegeneration* [online]. 2021, **10**(1) [cit. 2023-04-01]. ISSN 2047-9158. Dostupné z: doi:10.1186/s40035-021-00248-z

PISTONO, A., J. PARIENTE, C. BÉZY, B. LEMESLE, J. LE MEN a M. JUCLA. What happens when nothing happens? An investigation of pauses as a compensatory mechanism in early Alzheimer's disease. *Neuropsychologia* [online]. 2019, **124**, 133-143 [cit. 2023-03-07]. ISSN 00283932. Dostupné z: doi:10.1016/j.neuropsychologia.2018.12.018

PLHÁKOVÁ, Alena. *Učebnice obecné psychologie*. Praha: Academia, 2003. ISBN 80-200-1387-3.

RAMANAN, Siddharth, Daniel ROQUET, Zoë-lee GOLDBERG, John R. HODGES, Olivier FIGUET, Muireann IRISH a Matthew A. LAMBON RALPH. Establishing two principal dimensions of cognitive variation in logopenic progressive aphasia. *Brain Communications* [online]. 2020, **2**(2), 1-17 [cit. 2022-12-08]. ISSN 2632-1297. Dostupné z: doi:10.1093/braincomms/fcaa125

RASCOVSKY, Katya, John R. HODGES, David KNOPMAN, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain* [online]. 2011, **134**(9), 2456-2477 [cit. 2023-03-14]. ISSN 1460-2156. Dostupné z: doi:10.1093/brain/awr179

REBSTOCK, Alicia M. a Sarah E. WALLACE. Effects of a Combined Semantic Feature Analysis and Multimodal Treatment for Primary Progressive Aphasia: Pilot Study. *Communication Disorders Quarterly* [online]. 2020, **41**(2), 71-85 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1525-7401. Dostupné z: doi:10.1177/1525740118794399

REYNOLDS, Cecil R. a Judith K. VOESS. *TOMAL-2: Test paměti a učení*. Druhé vydání. Otrokovice: Propsycho, 2017.

ROHRER, Jonathan D., Francesca CASO, Colin MAHONEY, et al. Patterns of longitudinal brain atrophy in the logopenic variant of primary progressive aphasia. *Brain and Language* [online]. 2013, **127**(2), 121-126 [cit. 2022-12-08]. ISSN 0093934X. Dostupné z: doi:10.1016/j.bandl.2012.12.008

RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ. Frontotemporální demence (behaviorální varianta). In: RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ. *Neurodegenerativní onemocnění. 2.*, přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá Fronta, 2019, s. 165-177. ISBN 978-80-204-5123-1.

RUSINA, Robert a Vanda FRANKOVÁ. Alzheimerova nemoc. In: UHROVÁ, Tereza a Jan ROTH. *Neuropsychiatrie: klinický průvodce pro ambulantní i nemocniční praxi*. Praha: Maxdorf, 2020, s. 539-549. ISBN 978-80-7345-619-1.

RUSINA, Robert a Zsolt CSÉFALVAY. Behaviorální a řečové poruchy u primární progresivní afázie. *Neurologie pro praxi*[online]. 2018, **19**(6), 411-416 [cit. 2023-03-05]. ISSN 12131814. Dostupné z: doi:10.36290/neu.2018.130

RUSINA, Robert, Radoslav MATĚJ, Zsolt CSÉFALVAY, Jiří KELLER, Vanda FRANKOVÁ a Martin VYHNÁLEK. Frontotemporal dementia. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2021, **84/117**(1), 9-29 [cit. 2023-03-08]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.48095/cccsnn20219

RUSINA, Robert. Paměť a její poruchy. *Neurologie pro praxi* [online]. 2004, (4), 205-207 [cit. 2023-03-08]. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2004/04/04.pdf>

RŮŽIČKA, Evžen, Karel ŠONKA, Petr MARUSIČ a Robert RUSINA. *Neurologie*. Praha: Stanislav Juhaňák - Triton, 2019. ISBN 978-80-7553-681-5.

RŮŽIČKA, Evžen. *Neurologie*. 2., rozšířené vydání. Praha: Triton, 2021. ISBN 978-80-7553-908-3.

SAXON, Jennifer A, Jennifer C THOMPSON, Matthew JONES, et al. Examining the language and behavioural profile in FTD and ALS-FTD. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 2017, **88**(8), 675-680 [cit. 2023-03-13]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp-2017-315667

SHANY-UR, Tal, Pardis POORZAND, Scott N. GROSSMAN, Matthew E. GROWDON, Jung Y. JANG, Robin S. KETELLE, Bruce L. MILLER a Katherine P. RANKIN. Comprehension of insincere communication in neurodegenerative disease: Lies, sarcasm, and theory of mind. *Cortex* [online]. 2012, **48**(10), 1329-1341 [cit. 2023-03-12]. ISSN 00109452. Dostupné z: doi:10.1016/j.cortex.2011.08.003

SHEARDOVÁ, Kateřina, Daniel HUDEČEK, Olga HROMKOVÁ, Rafal MARCINIAK a Jakub HORT. Alzheimerova nemoc jako neuropatologické kontinuum v klinické praxi. *Neurologie pro praxi* [online]. 2016, **17**(5), 305-309 [cit. 2022-12-17]. ISSN 12131814. Dostupné z: doi:10.36290/neu.2016.063

SNOWDEN, J.S., N.A. AUSTIN, S. SEMBI, J.C. THOMPSON, D. CRAUFURD a D. NEARY. Emotion recognition in Huntington's disease and frontotemporal dementia. *Neuropsychologia* [online]. 2008, **46**(11), 2638-2649 [cit. 2023-03-12]. ISSN 00283932. Dostupné z: doi:10.1016/j.neuropsychologia.2008.04.018

Spatial Span (SSP). *Cambridge Cognition* [online]. [cit. 2023-03-08]. Dostupné z: <https://www.cambridgecognition.com/cantab/cognitive-tests/memory/spatial-span-ssp/>

STRAUSS, Anselm L. a Juliet CORBIN. *Základy kvalitativního výzkumu: postupy a techniky metody zakotvené teorie*. Brno: Sdružení Podané ruce, 1999. SCAN. ISBN 80-85834-60-x.

ŠUTOVSKÝ, Stanislav, Martin MALÍK, Pavel TRAUBNER a Peter TURČÁNI. Primárna progresívna afázia - zriedkavá alebo poddiagnostikovaná. *Neurologie pro praxi* [online]. 2007, (3), 180-183 [cit. 2023-04-16]. Dostupné z: <https://www.solen.cz/pdfs/neu/2007/03/12.pdf>

ŠVAŘÍČEK, Roman. Kvalitativní přístup a jeho teoretická a metodologická východiska. In: ŠVAŘÍČEK, Roman a Klára ŠEĎOVÁ. *Kvalitativní výzkum v pedagogických vědách*. Praha: Portál, 2007, s. 12-27. ISBN 978-80-7367-313-0.

TAKAYA, Masahiko, Kazunari ISHII, Kazumasa SAIGOH a Osamu SHIRAKAWA. Longitudinal study of primary progressive aphasia in a patient with pathologically diagnosed Alzheimer's disease: a case report. *Journal of Medical Case Reports*[online]. 2021, **15**(1), 1-6 [cit. 2022-12-27]. ISSN 1752-1947. Dostupné z: doi:10.1186/s13256-021-02867-6

THEMISTOCLEOUS, Charalambos, Dimitrios KOKKINAKIS, Marie ECKERSTRÖM, Kathleen FRASER a Kristina LUNDHOLM FORS. *Effects of Cognitive Impairment on vowel duration effects of Cognitive Impairment on vowel duration* [online]. In: . 2019-12-01, s. 113-116 [cit. 2023-03-07]. Dostupné z: doi:10.36505/ExLing-2018/09/0027/000360

VÁCLAVÍKOVÁ, Lucie. Diagnostika percepce mluvené řeči u osob s neurogenními poruchami komunikace. *E-Pedagogium*[online]. 2018, **18**(3), 14-20 [cit. 2022-12-08]. ISSN 12137758. Dostupné z: doi:10.5507/epd.2018.028

VÁLKOVÁ, Lenka. *Rehabilitace kognitivních funkcí v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada Publishing, 2015. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-5571-7.

VAN AMERONGEN, Suzan, Dewi K. CATON, Yolande A.L. PIJNENBURG, Philip SCHELTENS a Everard G.B. VIJVERBERG. Clinical Features of Patients with Alzheimer's Disease and a History of Traumatic Brain Injury. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra* [online]. 2022, **12**(3), 122-130 [cit. 2023-02-13]. ISSN 1664-5464. Dostupné z: doi:10.1159/000526243

VAUGHN, Peggy. Alzheimer's diagnostic guidelines updated for first time in decades. In: *National Institute on Aging* [online]. 2011, 19. 2. 2011 [cit. 2022-12-16]. Dostupné z: <https://www.nia.nih.gov/news/alzheimers-diagnostic-guidelines-updated-first-time-decades>



VOKURKA, Martin a Jan HUGO. *Velký lékařský slovník*. 10. aktualizované vydání. Praha: Maxdorf, [2015]. Jessenius. ISBN 978-80-7345-456-2.

VOLKMER, Anna, Emily ROGALSKI, Maya HENRY, et al. Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia. *Practical Neurology* [online]. 2020, **20**(2), 154-161 [cit. 2023-04-02]. ISSN 1474-7758. Dostupné z: doi:10.1136/practneurol-2018-001921

VYHNÁLEK, Martin, Jan LACZÓ, Tomáš NIKOLAI, Miloslav KOPEČEK a Eva BABOROVÁ. Kognitivní funkce a jejich poruchy. In: UHROVÁ, Tereza a Jan ROTH. *Neuropsychiatrie: Klinický průvodce pro ambulantní i nemocniční praxi*. Praha: Maxdorf, [2020], s. 38-64. ISBN 978-80-7345-619-1.

WATSON, Christa L., Katherine POSSIN, I. Elaine ALLEN, et al. Visuospatial Functioning in the Primary Progressive Aphasias. *Journal of the International Neuropsychological Society* [online]. 2018, **24**(3), 259-268 [cit. 2023-03-08]. ISSN 1355-6177. Dostupné z: doi:10.1017/S1355617717000984

ZEMANOVÁ, Nela, Ondřej BEZDÍČEK, Jiří MICHALEC, Tomáš NIKOLAI, Jan ROTH, Robert JECH a Evžen RŮŽIČKA. Validací studie české verze Bostonského testu pojmenování. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2016, **79/112**(3), 307-316 [cit. 2022-12-08]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2016307

ZVĚŘOVÁ, Martina. *Alzheimerova demence*. Praha: Grada Publishing, 2017. Psyché (Grada). ISBN 978-80-271-0561-8.

## Seznam tabulek

Tabulka 1: <b>Kritéria pro diagnózu primární progresivní afázie.</b> Zdroj: Cséfalvay et al., 2020, s. 227.....	27
Tabulka 2: <b>Diagnostická kritéria Alzheimerovy nemoci.</b> Zdroj: Hort et al., 2019, s. 141-142 .....	33
Tabulka 3: <b>Diagnostická kritéria behaviorální varianty frontotemporální demence.</b> Zdroj: Franková et al., 2020, s. 552.....	41
Tabulka 4: <b>Základní údaje o vyšetřovaných osobách</b> .....	49
Tabulka 5: <b>Porovnání úspěšnosti lexikální části a testovaných vět.</b> .....	57
Tabulka 6: <b>Porovnání úspěšnosti podle syntaktických konstrukcí v testovaných větách.</b>	58
Tabulka 7: <b>Porovnání úspěšnosti podle lingvistických faktorů.</b> .....	59
Tabulka 8: <b>Výsledky paní Milady v subtestu Paměť na slova</b> .....	59
Tabulka 9: <b>Percentil odpovídající výsledku paní Milady v subtestu Paměť na slova v porovnání s 5. percentilem</b> .....	60
Tabulka 10: <b>Výsledky paní Milady v subtestu Vizuální selektivní paměť</b> .....	61
Tabulka 11: <b>Percentil odpovídající výsledku paní Milady v subtestu Vizuální selektivní paměť v porovnání s 5. percentilem</b> .....	62
Tabulka 12: <b>Body paní Milady odpovídající percentilu v BNT</b> .....	63
Tabulka 13: <b>Porovnání úspěšnosti lexikální části a testovaných vět</b> .....	68
Tabulka 14: <b>Porovnání úspěšnosti podle syntaktických konstrukcí v testovaných větách</b> .....	69
Tabulka 15: <b>Porovnání úspěšnosti podle lingvistických faktorů</b> .....	70
Tabulka 16: <b>Výsledky paní Miroslavy v subtestu Paměť na slova</b> .....	71
Tabulka 17: <b>Percentil odpovídající výsledku paní Miroslavy v subtestu Paměť na slova v porovnání s 5. percentilem</b> .....	71
Tabulka 18: <b>Výsledky paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť</b> .....	72
Tabulka 19: <b>Percentil odpovídající výsledku paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť v porovnání s 5. percentilem</b> .....	72
Tabulka 20: <b>Percentil odpovídající výsledku paní Miroslavy v subtestu Opakování písmen dopředu v porovnání s 5. percentilem</b> .....	73
Tabulka 21: <b>Body paní Miroslavy odpovídající percentilu v BNT</b> .....	74
Tabulka 22: <b>Porovnání symptomů zkoumaných osob s diagnostickými kritérii pro primární progresivní afázii</b> .....	76

<b>Tabulka 23: Porovnání symptomů zkoumané osoby případové studie č. 2 s diagnostickými kritérii pro pravděpodobnou Alzheimerovu nemoc s demencí.....</b>	<b>77</b>
<b>Tabulka 24: Porovnání symptomů zkoumané osoby případové studie č. 1 s diagnostickými kritérii pro nonfluentní variantu primární progresivní afázie .....</b>	<b>78</b>
<b>Tabulka 25: Porovnání symptomů zkoumané osoby případové studie č. 2 s diagnostickými kritérii pro logopenickou variantu primární progresivní afázie.....</b>	<b>79</b>

## **Seznam grafů**

<b>Graf 1: Výsledky paní Milady v subtestu Paměť na slova .....</b>	<b>60</b>
<b>Graf 2: Výsledky paní Milady v subtestu Vizuální selektivní paměť .....</b>	<b>61</b>
<b>Graf 3: Výsledky paní Miroslavy v subtestu Paměť na slova .....</b>	<b>71</b>
<b>Graf 4: Výsledky paní Miroslavy v subtestu Vizuální selektivní paměť .....</b>	<b>72</b>

## Seznam obrázků

Obrázek 1: <b>Terapeutický přístup k pacientům s behaviorálními projevy u primárně progresivní afázie.</b> Zdroj: Rusina, Cséfalvay, 2018, s. 413 .....	30
Obrázek 2: <b>Dominující atrofie frontálního lobu</b> .....	55
Obrázek 3: <b>Dominující atrofie frontální lobu</b> .....	55
Obrázek 4: <b>Zvětšený subarachnoidální prostor</b> .....	56
Obrázek 5: <b>Atrofie hipokampu</b> .....	56
Obrázek 6: <b>Atrofie temporálního laloku (především vlevo)</b> .....	66
Obrázek 7: <b>Atrofie temporálního laloku oboustranně, dominuje vlevo</b> .....	66
Obrázek 8: <b>Atrofie hipokampu</b> .....	67
Obrázek 9: <b>Difúzní atrofie s převahou v temporální oblasti</b> .....	67

## **Seznam příloh**

PŘÍLOHA č. 1: Informovaný souhlas

## **PŘÍLOHA č. 1: Informovaný souhlas**

### **Informovaný souhlas**

Souhlasím s účastí na výzkumném projektu uskutečňujícím se v rámci diplomové práce Magdaleny Žižkové, studentky 5. ročníku oboru Logopedie na Pedagogické fakultě Univerzity Palackého v Olomouci. Diplomová práce se zabývá osobami s primární progresivní afázií.

Dávám souhlas s pořizováním obrazových a zvukových záznamů a souhlasím s tím, aby studentka zvukové a obrazové záznamy pořízené v rámci tohoto výzkumu, včetně veškerých poznatků, použila za účelem sepsání diplomové práce. Obrazové a zvukové záznamy a ostatní poznatky budou v diplomové práci použity anonymně.

Jméno:

---

Datum: \_\_\_\_\_

Podpis: \_\_\_\_\_

## Anotace

<b>Jméno a příjmení:</b>	Magdalena Žižková
<b>Katedra nebo ústav:</b>	Ústav speciálněpedagogických studií
<b>Vedoucí práce:</b>	Mgr. Lucie Kytnarová, Ph.D.
<b>Rok obhajoby:</b>	2023

<b>Název závěrečné práce:</b>	Případové studie osob s primární progresivní afázií
<b>Název závěrečné práce v angličtině:</b>	Primary progressive aphasia: case studies
<b>Anotace závěrečné práce:</b>	<p>Primární progresivní afázie je neurodegenerativní onemocnění manifestující se v iniciální fázi izolovanou poruchou řeči. Z toho důvodu je informovanost o této diagnóze důležitou součástí znalostí erudovaného logopeda. Tato diplomová práce je tedy zaměřená na získání podrobných případových studií a videonahrávek osob s primární progresivní afázií, které budou sloužit jako výukový materiál pro studenty logopedie. Teoretická část je věnována primární progresivní afázii, Alzheimerově nemoci a behaviorální variantě frontotemporální demence. Empirická část se zabývá dvěma případovými studii. Popisuje průběh a výsledky provedených vyšetření, které následně diskutuje a porovnává s diagnostickými kritérii.</p>
<b>Klíčová slova:</b>	Primární progresivní afázie, neurodegenerativní onemocnění, demence, případová studie
<b>Anotace v angličtině:</b>	<p>Primary progressive aphasia is a neurodegenerative disease characterized by an isolated speech and language disorder in its initial stage. For that reason, being informed about this diagnosis is an important part of the knowledge of an erudite speech therapist. This diploma thesis focuses on obtaining detailed case studies and videos of people with primary progressive aphasia, which will be a study material for speech therapy students. The theoretical part is focused on primary</p>



	progressive aphasia, Alzheimer's disease and the behavioral variant of frontotemporal dementia. The empiric part offers two case studies. It describes the results of the performed examinations, which are then discussed and compared with the diagnostic criteria.
<b>Klíčová slova v angličtině:</b>	Primary progressive aphasia, neurodegenerative disease, dementia, case study
<b>Přílohy vázané v práci:</b>	Příloha č. 1: Informovaný souhlas
<b>Rozsah práce:</b>	102 stran
<b>Jazyk práce:</b>	Český jazyk