

Primární progresivní apraxie řeči

MUDr. Jan Bardoň¹, MUDr. Martin Nevrlý, Ph.D.¹, prof. MUDr. Petr Kaňovský, CSc.¹, MUDr. Pavel Otruba, MBA¹, PaedDr. Miloslava Čecháčková², Mgr. Markéta Večerková¹, doc. MUDr. Marek Baláž, Ph.D.³

¹Neurologická klinika FN a LF UP Olomouc

²Oddělení klinické logopedie FN a LF UP Olomouc

³I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny, Brno

Apraxie řeči je syndrom charakterizovaný poruchou plánování a programování motoriky řeči. Častou příčinou je cévní mozková příhoda. Nedávno bylo popsáno nové neurodegenerativní onemocnění, u něhož je apraxie řeči jediným či převládajícím příznakem. Toto onemocnění bylo pojmenované primární progresivní apraxie řeči. Autoři předkládají kazuistiku 72letého pacienta s čtyři roky trvajícím progresivním zhoršováním řeči až do faktické anartrie, u něhož byla nakonec diagnostikována primární progresivní apraxie řeči.

Klíčová slova: neurodegenerativní onemocnění, poruchy řeči, primární progresivní apraxie řeči.

Primary progressive apraxia of speech

Apraxia of speech is a disorder of speech motor planning and/or programming. It is often caused by stroke. Recently a new neurodegenerative disorder has been described where apraxia of speech is the only or predominant symptom. It was named primary progressive apraxia of speech. Authors present a case report of 72 year old male suffering from progressive worsening of speech for four years to near anarthria who has been finally diagnosed with primary progressive apraxia of speech.

Key words: neurodegenerative disorders, speech disorders, primary progressive apraxia of speech.



videozáznam ku kazuistice na
www.neurologiapreprax.sk

Úvod

Apraxie řeči (apraxia of speech – AOS) je syndrom charakterizovaný poruchou plánování a programování motoriky řeči (Duffy et al., 2006). Nejčastější příčinou apraxie řeči je cévní mozková příhoda (Ogar et al., 2005), mezi další příčiny patří demence, traumata či nádory mozku. V nedávné době popsali Josephs et al. progresivní neurologické onemocnění, u něhož je zhoršující se apraxie řeči jediným či převládajícím příznakem. U pacientů většinou není přítomna afázie, typicky chybí i jiné neurologické, neuropsychologické či neurobehaviorální potíže, zejména v časných stadiích choroby. Toto onemocnění autoři označují jako primární progresivní apraxie řeči (primary progressive apraxia of speech – PPAOS) (Josephs et al., 2012). Na rozdíl od apraxie řeči, vzniklé např. na podkladě cévní mozkové příhody, má toto nové neurodegenerativní onemocnění progresivní charakter.

Kazuistika

Popisovaným pacientem je 72letý muž, který byl na naši kliniku přijat pro progredující poruchu řeči. Vzhledem k pokročilému stadiu obtíží s řečí bylo nutné přesnou anamnézu odebrat od

pacientovy dlouholeté partnerky, neměli jsme tedy k dispozici přesnější popis progresu pacientova stavu, ani jsme jeho klinický stav nemohli sledovat od počátku onemocnění.

V 68 letech věku začaly postupně potíže s řečí, kdy pacient „hůře mluvil a komolil slova“. Porucha řeči se postupem času pomalu zhoršovala, přičemž nyní je již komunikace velmi složitá, pacient je schopen vyslovit jen jednotlivé slabiky, jeho řeč je téměř nesrozumitelná. Kromě toho byla u pacienta přítomna větší únava, menší zájem o okolí, potíže s chůzí a občasný třes pravé ruky.

Pacient se dále léčil s arteriální hypertenzí, chronickou ischemickou chorobou srdeční, utrpěl blíž neurčený úraz hlavy přibližně rok před počátkem svým potíží s řečí, měl těžkou artrózu levé kyčle a již absolvoval implantaci totální endoprotézy kyčle pravé. V rodině se z neurologických onemocnění vyskytovaly poruchy paměti ve vysokém věku u matky a sestry, potížemi s řečí či onemocněním z okruhu parkinsonských syndromů nikdo z příbuzných netrpěl.

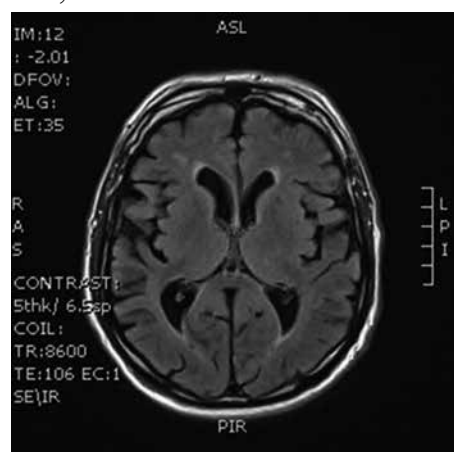
Při prvním vyšetření na naší klinice po čtyřletém trvání obtíží dominovala v objektivním neurologickém nálezů těžká porucha řeči. Pacient byl

schopen vyslovit jen některé jednotlivé slabiky, celkové tempo řeči bylo zpomalené a nebyl schopen vyslovit složitější slova. Vyslovované slabiky byly delší. Lexii bylo kvůli této poruše složitější hodnotit, psaným pokynům nicméně pacient vyhověl. U pacienta byla přítomna i výrazná porucha grafie. Porozumění základním pokynům bylo intaktní.

Dále byl hodnocen lehký parkinsonský syndrom projevující se intermitentním třesem pravé horní končetiny při chůzi, lehce zvýšenými elementárními posturálními reflexy na horních končetinách, hypomimií a supranukleární parézou vertikálního pohledu. Stoj pacienta byl v lehké anteflexi, chůze byla spíše antalgická pro bolesti levé kyčle při těžké artróze, synkineze byly bilaterálně omezeny. Pull test, hodnotící posturální stabilitu, byl negativní. Vyšetření klinickým psychologem prokázalo dysexekutivní syndrom, kognitivní funkce byly na hranici lehké a střední demence (Mini Mental State Exam 16 bodů). Logoped své vyšetření uzavřel jako primárně progresivní komunikačně kognitivní deficit s převahou narušené exprese s dysartrickými prvky. Přestože pacient vykazoval dysartrické prvky, parametry dysartrie (motilita rtů, jazyka, tvářových svalů) byly porušeny jen lehce.

Tab. 1. Příznaky apraxie řeči (dle Josephs et al., 2012)

1	Pomalé celkové tempo řeči
2	Prodloužená doba mezi segmenty (mezi hláskami, slabikami, slovy, frázemi; někdy vyplněné, např. hláska „šva“)
3	Zvýšené komolení nebo zkomolené substituce hlásek při větší délce projevu či zvýšené artikulační komplexitě slov/slabik
4	Segmentace slabik ve vícelslabičných slovech
5	Komolení hlásek
6	Segmentace slabik napříč slovy ve větách/frázích
7	Slyšitelná či viditelná artikulační nejistota, potíže s iniciací řeči, špatné starty/restarty
8	Prodloužené samohlásky a/nebo souhláskové segmenty
9	Zkomolené substituce hlásek
10	Pomalou segmentovanou a/nebo zkomolenou (včetně zkomolených substitucí) „speech sequential motion rates“ ve srovnání s „speech alternating motion rates“ (parametry diadochokineze)
11	Zvýšené komolení nebo zkomolené substituce hlásek při zvýšeném tempu řeči
12	Zkomolené přidané hlásky (mimo hlásku „šva“)
13	Opakování hlásek nebo slabik
14	Prodlužování hlásek (nad rámec prodloužených segmentů)
15	Nepřesné (místem či způsobem) „speech alternating motion rates“
16	Redukovaný počet slov mezi dvěma nádechy v poměru k maximální délce samohlásky

Obr. 1. MR mozku popsaného pacienta, T2-vážené obrazy v axiálních řezech

Na magnetické rezonanci mozku byla popsána mírná generalizovaná atrofie a post-ischemické změny bílé hmoty oboustranně supratentoriálně (obrázek 1). U pacienta nebyla prokázána odpovídavost na levodopu ani apomorfin. Dále bylo provedeno neurosonologické a elektroencefalografické vyšetření s normálním nálezem. Při elektromyografickém vyšetření byly zjištěny lehké chronické axonální změny. Likvorologické vyšetření prokázalo smíšenou lymfo-monocytární oligocytózu, jiné parametry základního vyšetření byly v normě. Hodnoty markerů neurodegenerace byly v normě, pouze hladina beta-amyloidu byla snížena.

Pacient byl opakovaně konzultován na indikačních seminářích našeho specializovaného Centra pro diagnostiku a léčbu neurodegenerativních onemocnění, kde bylo na základě provedených vyšetření vysloveno podezření na primární progresivní apraxii řeči.

Diskuze

Primární progresivní apraxie řeči je nově definované onemocnění charakterizované dominující apraxií řeči bez dalšího výrazného neurologického deficitu. Vzhledem k tomu je také počet prací publikovaných k tomuto onemocnění ve srovnání s dříve popsanými nosologickými jednotkami, které se klinicky manifestují poruchou řeči, relativně malý. Dle autorů, kteří PPAOS v roce 2012 poprvé důkladněji charakterizovali, je toto onemocnění nejspíše poddiagnostikované. Pacienti trpící PPAOS jsou často řazeni pod jiné klinické jednotky, zejména pod primární progresivní afázi, někdy dokonce i pod dysartrii. Existují však symptomy, které jsou typické pro apraxii řeči, a tedy i pro PPAOS (tabulka 1). Příznaky jsou řazeny podle četnosti výskytu, prvních pět pozorovali autoři u všech pacientů s PPAOS.

Mimo výše uvedené příznaky vykazovali někteří pacienti exekutivní dysfunkce, lehký parkinsonismus či behaviorální změny, nicméně žádný z příznaků nebyl přítomný u všech vyšetřovaných (Josephs et al., 2012).

Potíže našeho pacienta v době našeho prvního vyšetření trvaly již minimálně čtyři roky, a proto jsme neměli možnost sledovat počáteční stadium a progresi jeho onemocnění. Při vyšetření při příjmu a v průběhu hospitalizace bylo pozorováno prvních osm příznaků, které jsou dle výše uvedených autorů typické pro AOS.

Z neuropsychiatrických příznaků bylo u našeho pacienta přítomno snížení zájmu o okolní svět a iritabilita, což koresponduje s prací Singha et al., kteří zkoumali neuropsychiatrické sympto-

my u pacientů s PPAOS ve srovnání s pacienty trpícími primární progresivní afázií (PPA). Anxieta a změny apetitu se dle této práce spíše vyskytují u pacientů s PPA, zatímco aberantní motorické chování a apatie se vyskytují spíše u pacientů s PPAOS. Pečovatelé, kteří se starali o pacienty s PPAOS, udávali u svých pacientů nejčastěji apatii (48,8%), iritabilitu (46,3%), depresi (31,7%), anxieta (22%) a agitovanost (19,5%) (Singh et al., 2015).

Další průběh onemocnění v čase studovali Josephs et al. u 13 pacientů. U všech pacientů se během sledování vyvinul parkinsonský syndrom, přičemž u osmi z nich zůstala AOS dominantním příznakem, zatímco u pěti začala časem rychlá progresie příznaků do syndromu podobnému progresivní supranukleární paralýze (PSP-like) s těžkým parkinsonismem, neúplným mutizmem, supranukleární parézou vertikálního pohledu, potížemi se stabilitou a pády, inkontinencí moči, jeden pacient byl i připoután na invalidní vozík. Žádný z těchto pěti pacientů nicméně nespĺňoval dle autorů kritéria progresivní supranukleární paralýzy. Autoři z toho vyvozují, že parkinsonismus je pozdním znakem PPAOS (Josephs et al., 2014). Tato zjištění potvrzují i příklady dvou pacientů s diagnózou PPAOS. U obou pacientů došlo během sledování k progresi AOS, a zatímco první pacient během času vyvinul i agramatickou afázi, u druhého se objevily příznaky odpovídající progresivní supranukleární paralýze. U obou zůstala nicméně AOS převažující komunikační poruchou (Duffy et al., 2015).

Potíže našeho pacienta začaly nejméně před čtyřmi lety, nyní u něj byly přítomny známky lehkého asymetrického parkinsonského syndromu s vertikální supranukleární parézou pohledu. Také vykazoval poruchu chůze, kterou přisuzujeme spíše těžké artróze levé kyčle.

V jiné studii zkoumali Josephs et al. u pacientů s AOS nálezy magnetické rezonance mozku za použití voxelové morfometrie. Pacienti trpící AOS vykazovali postižení premotorické a suplementární motorické oblasti (Josephs et al., 2006). Toto poté stejní autoři potvrdili v pozdější studii s pacienty trpícími PPAOS. U nich pozorovali stejné výsledky i při vyšetření pozitronové emisní tomografie mozku s fluor-deoxyglukózou, kde zjistili hypometabolismus v premotorickém kortexu a suplementární motorické oblasti. Autoři z toho vyvozují, že neuroanatomickým korelátom PPAOS je premotorický kortex (Josephs et al., 2012).

Autoři studovali i patologický korelát pacientů s a bez AOS. Z 11 pacientů, kteří vykazovali některé známky AOS, byla u všech 11 (100%)

nalezena tauopatie. Naopak z šesti pacientů, kteří nevykazovali žádné známky AOS při prvním vyšetření, pět (83 %) tauopatii nemělo. Asociace mezi přítomností AOS a tauopatií byla signifikantní ($p=0,001$) (Josephs et al., 2006).

Wambaugh et al. systematicky hodnotili studie zabývající se terapií řečové apraxie. V závěru uvádí, že důkazy o terapii AOS jsou prozatím nedostatečné kvalitativně i kvantitativně. Většina autorů se soustředila na zlepšování artikulační kinematiky, ostatní přístupy jako kontrola rytmu/frekvence řeči, mezisystémová facilitace/reorganizace a alternativní/augmentativní komunikace byly studovány jen několika skupinami odborníků. Většina autorů referovala u svých pacientů zlepšení, což může být způsobeno absencí publikací negativních výsledků. Celkově však lze říci, že je možné pozorovat zlepšení pacientů v měřených parametrech (Wambaugh et al., 2006).

Závěr

Primární progresivní apraxie řeči je zatím málo známé neurodegenerativní onemocnění,

na které bychom měli myslet v případě pacientů s dominantní poruchou řeči a absencí či menším vyjádřením jiných příznaků. Je ale také třeba mít na mysli, že s postupem času se u těchto pacientů mohou vyvinout motorické i non-motorické příznaky typu PSP-like syndromu, čímž se může ztížit či znemožnit správná diagnostika.

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNOL, 00098892) a grantem IGA_LF_2016_033 UP

Literatura

1. Duffy JR. Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis, and management. St Louis: Missouri; 2013.
2. Duffy JR, Strand EA, Clark H, Machulda M, Whitwell JL, Josephs KA. Primary Progressive Apraxia of Speech: Clinical Features and Acoustic and Neurologic Correlates. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 2015; 24: 88–100 .
3. Josephs KA, Duffy JR, Strand EA, Whitwell JL, Layton KF, Parisi JE, Hauser MF, Witte RJ, Boeve BF, Knopman DS, Dickson DW, Jack CR Jr, Petersen RC. Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain*, 2006; 129: 1385–1398.
4. Josephs KA, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM, Senjem ML, Master AV, Lowe VJ, Jack CR Jr, Whitwell JL. Characteri-

zing a neurodegenerative syndrome: primary progressive apraxia of speech. *Brain* 2012; 135: 1522–1536.

5. Josephs KA, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM, Senjem ML, Gunter JL, Schwarz CG, Reid RI, Spychalla AJ, Lowe VJ, Jack CR Jr, Whitwell JL. The evolution of primary progressive apraxia of speech. *Brain* 2014; 137: 2783–2795.

6. Ogar J, Slama H, Dronkers N, Amici S, Gorno-Tempini ML. Apraxia of speech: an overview. *Neurocase*. 2005 Dec; 11(6): 427–432.

7. Singh TD, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM, Whitwell JL, Josephs KA. Neuropsychiatric symptoms in primary progressive aphasia and apraxia of speech. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2015; 39(0): 228–238. doi:10.1159/000369062.

8. Wambaugh JL, Duffy JR, McNeil MR, Robin DA, Rodgers MA. Treatment Guidelines for Acquired Apraxia of Speech: A Synthesis and Evaluation of the Evidence. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, June 2006.

*Článek je převzatý z
Neurol. praxi 2017; 18(1): 64–66*

MUDr. Jan Bardoň

Neurologická klinika FN a LF UP
I. P. Pavlova 185/6, 779 00 Olomouc
jan.bardon@fnol.cz
