

# Komentář ke článku: Bardoň a kol. Problematika diagnostiky primární progresivní apraxie řeči (primary progressive apraxia of speech – PPAOS)

**Neurol. praxi 2017; 18(1): 64–66**

Komentovaná práce upozorňuje odbornou veřejnost na Primární progresivní apraxii řeči (primary progressive apraxia of speech – PPAOS), neurodegenerativní onemocnění nově popsané v nedávné době (Josephs et al., 2012). Josephs s autorským kolektivem prokázal na dvanácti případech existenci izolované primární progresivní apraxie řeči bez příbuzných koexistujících poruch, tj. bez afázie, alexie, agrafie, dysartrie. Nález PPAOS byl doložen neuroanatomickými korelátory odlišnými od primární progresivní afázie.

Apraxie řeči (apraxia of speech – AOS) je charakterizovaná poruchou plánování a programování motoriky řeči (Duffy et al., 1995). V klinické praxi se AOS vyskytuje v izolované podobě řidčeji, spíše koexistuje s příbuznými poruchami např. s afázií, dysartrií. Příčinou mnohdy současného výskytu uvedených poruch je bezprostřední anatomická blízkost oblastí mozku zodpovědných za funkce řečové (motorické) a jazykové. Při současném výskytu nelze pak spolehlivě stanovit míru postižení apraxií, dysartrií či afázií. PPAOS můžeme identifikovat nejlépe v počáteční fázi, kdy se jedná o poruchy výběru a posloupnosti artikulačních pohybů, dále v průběhu onemocnění pokud je ještě produkce řeči natolik srozumitelná, že můžeme detekovat jednotlivé specifické rysy řečové apraxie.

Diferenciální diagnostika – v případě AOS není postiženo svalstvo parézou ani oslabením, není přítomna asymetrie v oblasti faciokineze ani konzistentní narušení fonorespirace a rezonance na rozdíl od dysartrie. Provedením zkoušky produkce automatického, mimovolního projevu např. zvýšením tempa opakování, je možno pozorovat zlepšení řečového projevu při AOS a na rozdíl od konzistentního výkonu při dysartrii. Pacient s apraxií má intaktní rozumění na rozdíl od pacienta s afázií.

Pro ilustraci PPAOS by bylo vhodné zvolit videoukázku, které dobře ilustrují deficit specifické pro primární progresivní apraxii řeči. Ještě vhodnější by bylo zvolit případovou studii pacienta s izolovanou PPAOS. U ní vyloučit přítomnost afázie, alexie, agrafie a dysartrie. Pro zpřesnění diagnostiky narušené komunikační schopnosti a detailnější zachycení je vhodné žádat vyšetření řeči a jazyka klinickým logopedem. V současné době bohužel nemáme k dispozici v českém jazyce standardizovaný postup pro vyšetření řečové apraxie. Poruchy AOS a orální apraxie jsou dokumentovány včetně navrženého postupu vyšetření orální praxe v Multimediálním atlase poruch řeči a příbuzných kognitivních funkcí (Košťálová et al., 2006). Výkony pacienta je možné kvantifikovat standardizovanými testy řečových funkcí a jazykových funkcí včetně normativních dat pro češtinu (Cséfalvay et al., 2003; Košťálová et al., 2008; Košťálová et al., 2013). Pro stanovení PPAOS je vhodné vyloučit koexistenci případné příbuzné poruchy. Možnostem diagnostiky narušené komunikační schopnosti byl věnován prostor v časopise Neurologie pro praxi (Cséfalvay et al., 2012).

Diferenciální diagnostika koexistujících poruch afázie, řečové apraxie a dysartrie u osob, které mají intaktní kognitivní funkce, je pro klinického logopeda mnohdy obtížně řešitelným úkolem. Projevy poruch se prolínají a často se vzájemně zastírají. V některých případech nelze určit tíži jednotlivých deficitů pro jejich interference. Pokud je přítomná těžká dysartrie (tzn. řeč pacienta je obtížně nebo převážně nesrozumitelná až bez schopnosti řeči, výkon získaný v Testu 3F dysartrický index 35 až 0 bodů z 90 možných označujeme jako těžká dysartrie), pak je prakticky znemožněno identifikovat přítomnost řečové apraxie. Pokud má pacient lehký

úbytek kognitivních funkcí, potom je diagnostika jazykových a řečových poruch možná. Se zvyšující se tíží kognitivního deficitu (např. omezení kapacity verbálně-pracovní paměti) se prohlubují poruchy rozumění mluvenému i čtenému, což může výrazně zkreslit dílčí i celkové výsledky vyšetření.

Video z komentované práce zachycuje pacienta s těžkým stupněm dysartrie se zřetelným postižením v oblasti faciokineze, fonorespirace a fonetiky. Ukázka zachycuje i těžký stupeň agrafie, kdy má pacient velmi výrazné narušení obsahové stránky psaného projevu, a to již na úrovni velmi jednoduchých, krátkých a vysoce frekvencovaných slov typu „pes“.

V klinické praxi můžeme s jistotou PPAOS diagnostikovat především v časných fázích tohoto onemocnění, zvláště manifestuje-li se v izolované podobě a apraxie řeči je jediným nebo dominujícím příznakem PPAOS. V další fázi neurodegenerativního onemocnění se již začínou projevovat další deficity, které interferují, až postupně znemožní identifikaci PPAOS. Domnívám se, že diagnostikovat PPAOS ve fázi, kdy má pacient těžce narušenou mluvenou produkci a obtížně srozumitelnou řeč, již není možné. Pouze s pomocí anamnézy získané od rodinných příslušníků nelze validně detekovat projevy PPAOS zvláště pak, pokud se rozvíjejí na terénu narušených jazykových i ostatních kognitivních funkcí.

Případy narušené komunikační schopnosti je vhodné dokumentovat především videozáznamem, a to pokud možno detailně již v počáteční fázi a dále zachytit vývoj onemocnění nejlépe při testování specialistou – klinickým logopedem. Publikovaný článek je cenný, protože upozornil odbornou veřejnost na méně známou poruchu. Do budoucna je pravděpodobné, že se podaří PPAOS dále ilustrovat charakteristickými případy.

### LITERATURA

1. Cséfalvay Z, Košťálová M. Neurogénne poruchy komunikace u dospělých. Neurol. Praxi 2012; 13(6): 304–307.
2. Cséfalvay Zs, Košťálová M, Klimešová M. Vyšetření fatických funkcí. Praha: AKL ČR, 2003.
3. Duffy J. Motor speech disorder: substrates, differential diagnosis and management. St. Louis: Mosby-Year Book: 1995; 13: 46–59.
4. Josephs KA, Duffy JR, Strand EA, Machulda MM, Senjem ML, Master AV, Lowe VJ, Jack CR Jr, Whitwell JL. Characterizing a neurodegenerative syndrome: primary progressive

apraxia of speech. Brain 2012; 135: 1522–1536.

5. Košťálová M, Bárteková E, Šajgalíková K, Dolenská A, Dušek L, Bednařík J. A Standardization study of the Czech version of the Mississippi Aphasia Screening Test (MASTcz) in stroke patients and control subjects. Brain Injury 2008; 22: 793–801.
6. Košťálová M, Bednařík J, Mechl M, Vohánka S, Šnábl I. Multimedialní výukový atlas poruch řeči a příbuzných kognitivních funkcí. Brno: Masarykova universita; 2006: available from: URL <http://portal.med.muni.cz/index.php>.
7. Košťálová M, Mračková M, Mareček R, Beránková D, Eliášo-

vá I, Janoušová E, Roubíčková J, Bednařík J, Rektorová I. Test 3 F Dysartrický profil: Normativní hodnoty řeči v češtině. Česk Slov Neurol N 2013; 76/109(5): 614–618.

*PhDr. Milena Košťálová, Ph.D.  
Neurologická klinika LF MU a FN Brno  
Jihlavská 20, 625 00 Brno  
[kostalova.milena@fnbrno.cz](mailto:kostalova.milena@fnbrno.cz)*

### ODPOVĚĎ NA KOMENTÁŘ

Vážení,

je nepochybné, že lépe by mohla být primární progresivní apraxie řeči u našeho pacienta demonstrována v počátku onemocnění a následně při sledování průběhu nemoci během pravidelných klinických kontrol. Jak je ovšem v článku zmíněno, pacient byl do

našeho centra odeslán až po několikaletém průběhu nemoci. V té době kromě dominantní řečové poruchy již trpěl i dalšími motorickými i nonmotorickými příznaky, které byly zcela ve shodě s recentně popsáním průběhem PPAOS (Josephs et al., 2014). Máme tedy nadále za to, že i přes pokročilejší stadium

onemocnění nás klinický stav pacienta a výsledky paraklinických vyšetření opravňovaly ke stanovení diagnózy primární progresivní apraxie řeči.

*MUDr. Jan Bardoň, prof. MUDr. Petr Kaňovský, CSc.  
Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc  
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc*

### LITERATURA

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