

Hva er primær progressiv afasi (PPA) – og hva har det å si for oss logopedier?

■ Monica Norvik, Ingvild Winsnes, Peter Bekkhus-Wetterberg & Anne Brækhus

Artikkelen har vært publisert i Norsk Tidsskrift for Logopedi og gjengis med tillatelse.

Primær progressiv afasi (PPA) er varianter av demenssykdommer som debuterer med språkvansker, oftest hos personer i 50–60-årsalderen. Det tar gjerne år fra de første symptomene oppstår til diagnosen settes, og det finnes ingen farmakologisk behandling for noen av de bakenforliggende hjernesykdommene som forårsaker PPA. Imidlertid viser et økende antall studier at logopedisk behandling av språk og tale kan forbedre kommunikasjonsfunksjonen for personer med PPA, men ulike varianter av PPA krever ulike tiltak. Riktig diagnose tidlig er derfor viktig. Slike vansker krever omfattende kartlegging av språklig og kognitiv prosessering.

Introduksjon

Ragnhild, en 68 år gammel dame, hadde over en periode på halvannet år opplevd anomie. Hun oppsøkte fastlegen og ble henvist til geriatrisk avdeling ved sitt lokalsykehus. Kartlegging av kognitive funksjoner viste evner innen normalområdet, men språkfunksjonen var noe nedsatt. Ved bilde-diagnostikk fant man endringer forenlig med logopenisk variant av PPA. Ragnhild ble henvist til Statped for videre kartlegging av språkfunksjon og utprøving av tiltak¹.

Demens er en betegnelse på kroniske, ervervede og vanligvis ikke-reversible tilstander som skyldes sykdommer eller skader i hjernen. Det finnes svært

mange ulike demenssykdommer og antallet personer som lever med en eller annen form for demens i Norge i dag anslås til å være over 100 000 personer. Dette antallet er estimert til å øke til det dobbelte innen 2050, primært fordi befolkningen blir eldre (Gjøra, Kjellvik, Strand, Kvello-Alme & Selbæk, 2020). Alzheimers sykdom er den vanligste formen for demenssykdom og man antar at om lag 60 % av personer med demens har Alzheimer (Gjøra et al., 2020). Andre, langt mer sjeldne demenssykdommer, er blant annet frontotemporal demens.

I noen former for demens, som Alzheimers sykdom, er ofte de første symptomene nedsatt hukommelse – oftest episodisk minne – og vansker med å huske

nylige hendelser. Mange erfarer også anomie i varierende grad. Andre former for demens, derimot, debuterer med språkvansker. *Primær progressiv afasi* (PPA) er en gruppebetegnelse på demenssykdommer der etiologi (underliggende årsak) kan være Alzheimers sykdom eller frontotemporal demens. PPA er spesialvarianter av ulike neurodegenerative sykdommer som debuterer nettopp med språk- og/eller talevansker. Det finnes ikke presise tall for hvor vanlig tilstanden er, men en britisk undersøkelse antyder en prevalens på 3–4/100 000, det vil si omtrent på samme nivå som for *amyotrofisk lateralsklerose* (ALS) (Coyle-Gilchrist et al., 2016).

Demenssykdommer har tradisjonelt ikke vært noe som logopedier i Norge har arbeidet med i særlig grad. Én grunn kan være at man har oppfattet disse tilstandene som raskt progredierende. Mange personer med PPA kan imidlertid leve i ti år med langsomt progredierende språkvansker, og ha et udekket behandlingsbehov. Vi vil i denne artikkelen argumentere for at for å kunne gi en presis diagnose, gi korrekt behandling og råd og veiledning til pårørende og person med PPA, kreves en mer omfattende utredning av språk og tale enn det som inngår i de generelle kognitive testene ved demens – og her spiller vi logopedier en viktig rolle. I denne artikkelen vil vi beskrive kliniske kjennetegn ved PPA og kriterier for diagnostisering som er relevante for oss logopedier. Vi vil ikke berøre patologi i særlig grad, men se Bekkhus-Wetterberg, Brækhus, Chawla, Müller, Norvik & Winsnes (*under arbeid*) for beskrivelser av patologi, samt hjernebilder av de ulike variantene av PPA. Vi vil, basert på forskningslitteratur

og egen klinisk erfaring, presentere relevante kartleggingsmetoder for å bidra i diagnostisering av PPA, og vi vil vise til ulike tiltak som kan være aktuelle.

Tre varianter av PPA

Progressive språkforstyrrelser er blitt beskrevet i litteraturen siden slutten av 1800-tallet. Det er imidlertid først i nyere tid at disse tilstandene er blitt klassifisert. Mesulam (1982) beskrev en rekke kasus med sakte progredierende afasi, som han senere gav navnet primær progressiv afasi (Mesulam & Weintraub, 1992). Tidligere begreper som har blitt brukt om de samme vanskene er blant annet semantisk demens og progressiv ikke-flytende afasi, og tilstandene ble knyttet til frontotemporal demens. Nyere forskning har imidlertid identifisert en tredje variant av PPA, som ofte har underliggende alzheimerpatologi (Gorno-Tempini, Brambati, Ginexm, Ogar, Dronkers, Marcone, et al., 2008; Gorno-Tempini, Hillis, Weintraub, Kertesz, Mendez, Cappa, et al., 2011).

Den nåværende klassifiseringen av PPA ble utarbeidet av en gruppe erfarne klinikere og forskere gjennom et omfattende konsensusarbeid, og i 2011 ble det publisert en konsensusartikkel hvor tre hovedvarianter av PPA ble beskrevet: *Semantisk variant* (svPPA), *ikke-flytende/agrammatisk variant* (nfvPPA), som ofte opptrer sammen med progredierende taleapraksi, og *logopenisk variant* (lvPPA). Disse tre skiller seg både klinisk og patologisk fra hverandre og klassifiseringen tar derfor utgangspunkt i både kliniske symptomer og biomarkører (Gorno-Tempini et al., 2011).

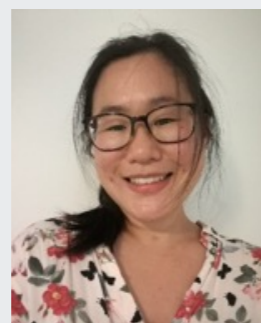
¹ Ragnhild er et fiktivt kasus, basert på flere av våre brukere med PPA.



Monica Norvik er logoped MNLL og ph.d. i lingvistikk fra UiO. Hun er seniorrådgiver i afasiteamet, Statped, fagavdeling språk/tale, forsker ved Senter for flerspråklighet (MultiLing), Institutt for lingvistiske og nordiske studier, UiO og førsteamanuensis II ved logopedutdanninga ved Institutt for språk og litteratur, NTNU.

E-post: monica.norvik@statped.no

Foto: Nadia Frantzen



Ingvild Winsnes er logoped MNLL fra UiO. Hun har erfaring fra Sunnaas sykehus og er nå ansatt som seniorrådgiver i afasiteamet, Statped, fagavdeling språk/tale.

E-post: ingvild.elisabeth.winsnes@statped.no



Peter Bekkhus-Wetterberg er overlege ved hukommelses-klinikken, geriatrisk avdeling ved Oslo Universitetssykehus.

E-post: SVEWET@ous-hf.no



Anne Brækhus er dr. med, spesialist i nevrologi, overlege ved nevrologisk og Hukommelsesklinikken, geriatrisk avdeling ved Oslo Universitetssykehus og forsker ved Nasjonal kompetansetjeneste for aldring og helse.

E-post: abrakhus@ous-hf.no

Foto: Martin Lundsvoll

Semantisk variant av PPA (svPPA) debuterer ofte i relativt ung alder, som regel mellom 55 og 70 år (Hodges & Patterson, 2007), og tidlige symptomer er anomi i lesing og skriving, forårsaket av semantiske vansker. Anomi kan forekomme også hos personer med logopenisk variant av PPA, men er mest alvorlig i den semantiske varianten. I oppgaver som konfrontasjonsbenevning vil ikke personer med svPPA ha støtte i prompting, nettopp fordi de mangler den semantiske kunnskapen om objektet, handlingen eller personen som skal benevnes. Det er vanlig at lavfrekvente og abstrakte ord blir problematiske først, og de vil gjerne benevne lavfrekvente ord med mer vanlige ord, med høyere frekvens (semantiske parafasier), som for eksempel å benevne en *pingvin* som *fugl*. Ordvalgene bærer videre gjerne preg av semantisk lette ord, som *ting* eller å holde på med. Ofte kan familien reagere på at personen stadig vekk spør om hva ord betyr. Personer med svPPA har ofte lese- og skrivevansker og gjør gjerne generaliseringsfeil i skriving, de vil for eksempel kunne skrive ordet *tidlig* som <tili>. Personer med den semantiske varianten har ellers svært upåfallende tale, de gjør ikke fonologiske eller grammatikalske feil (Gorno-Tempini & Santos, 2015; Gorno-Tempini et al., 2011; Montembeault, Brambati, Gorno-Tempini & Migliaccio, 2018).

Ikke-flytende variant av PPA (nfvPPA) debuterer vanligvis i 60-årsalderen (Johnson, Diehl, Mendez, Neuhaus, Shapira, Forman, et al., 2005) og karakteriseres gjerne ved langsom tale – langt langsommere enn hos personer med de to andre variantene. To hovedfaktorer antas å ligge til grunn for den langsomme talen og talestrevet, nemlig taleapraksi og agrammatisme (Gorno-Tempini & Santos Santos, 2015). Taleapraksi er ett av kjernekriteriene til nfv-PPA (for mer om (primær) progressiv taleapraksi, se Duffy, Utianski & Josephs, 2020). Agrammatisme viser seg både i språkproduksjon – ved korte, relativt enkle setningsstrukturer og bortfall av morfemer – og i språkforståelse, ved vansker med å forstå mer komplekse syntaktiske strukturer, for eksempel passivsetninger. Den langsomme talen og talestrevet kan

også skyldes utelatelse av grammatiske morfemer som artikler, preposisjoner og hjelpeverb. Prosodien er også ofte berørt hos mange personer med den ikke-flytende varianten og dysartriske feil er også vanlig. Produksjon og forståelse av verb ser også ut til å være vanskeligere for personer med ikke-flytende PPA enn for normalspråklige personer (Hillis, Oh & Ken, 2004). Forståelse av enkeltord og kunnskap om objekter er vanligvis relativt upåfallende hos personer med nfvPPA, så kartlegging av disse funksjonene er nyttig i tidlig differensialdiagnose. Ettersom sykdommen progredierer vil andre kognitive vansker oppstå, i form av vansker med oppmerksomhet, verbalt arbeidsminne og episodisk minne og også en svekkelse av eksekutive funksjoner.

For disse to variantene, den semantiske og den ikke-flytende varianten er det vanligste at de har en underliggende frontotemporal patologi, mens den siste, *logopenisk variant* av PPA (lv-PPA), regnes som en atypisk variant av Alzheimers sykdom og har ofte en underliggende Alzheimer-patologi (Bergeron, Gorno-Tempini, Rabinovici, Santos-Santos, Seeley, Miller et al., 2018; Montembeault et al., 2018). Denne varianten er den som nyligst har blitt beskrevet, og vi vet så langt ikke så mye om når den debuterer. Det vanligste tidlige symptomet på denne varianten er anomi og problemer med setningsrepetisjon, derimot er gjentakelse og forståelse av enkeltord bevart. Man antar at dette skyldes en forstyrrelse i det fonologiske korttidsminnet, med fonologiske vansker som resultat (Gorno-Tempini et al., 2008). Når det kommer til språkproduksjon, skiller den logopeniske varianten seg fra den ikke-flytende ved at personer med logopenisk PPA ikke har alvorlig agrammatisme og heller ikke har det samme talestrevet som er vanligere i den ikke-flytende varianten, men de har gjerne fonologiske parafasier. På samme måte som for personer med den semantiske varianten vil også personer med logopenisk PPA streve med konfrontasjonsbenevning, men ikke i like stor grad.

Det er verdt å nevne at så mange som 40 % av personene med PPA ikke passer inn i noen av disse

subtypene og blir gjerne beskrevet som atypiske eller å ha en blandet (*mixed*) PPA-variant (Sajjadi, Patterson, Arnold, Watson, & Nestor, 2012). Noen beskriver disse med blandet PPA som en egen, fjerde variant (Mesulam, Coventry, Bigio, Geula, Thompson, Bonakdarpour, et al., 2021), men i denne artikkelen forholder vi oss til den etablerte konsensusstudien fra 2011 (Gorno-Tempini et al., 2011).

Generelle prinsipper for logopedisk kartlegging og behandling

Logopeder spiller en viktig rolle i arbeidet med personer med PPA, både med tanke på kartlegging – blant annet som hjelp til å sette en spesifikk diagnose – og til planlegging av tiltak. En grundig og presis språkkartlegging er ett av flere kritiske aspekter ved å bestemme riktig undertype av PPA og for å planlegge og monitorere utviklingen av språket over tid.

Tilnærmingen til arbeidet med personer med primær progressiv afasi bør være personsentrert. I en personsentrert tilnærming tar man utgangspunkt i hva som er viktig for den enkelte personen, både ved kartlegging og tiltak. Det er flere modeller for personsentrert omsorg og behandling for personer med demens. Innenfor afasilogopedien er tilnærmingen som blir benyttet i *Life Participation Approach to Aphasia* (LPAA) i tråd med personsentrert omsorg (Volkmer et al., 2020; Rogalski & Khayum, 2018; Helsedirektoratet, 2017). LPAA er ikke en spesifikk metode, men den angir noen grunnleggende ideer og verdier for afasirehabilitering (Chapey, Duchan, Elman, Garcia, Kagan, Lyon, et al., 2000).

Kartlegging av språkfunksjon

Logopedens tilnærming til kartlegging vil være forskjellig avhengig av om kartleggingen er en del av den helhetlige diagnostiseringen eller mer spesifikk for å planlegge tiltak (Rogalski & Khayum, 2018). Dersom kartleggingen er en del av diagnostiseringen, anbefales det i konsensusartikkelen av Gorno-Tempini og kolleger (2011) en tottrinns diagnoseprosess. Først må det avgjøres om det dreier seg om PPA ved hjelp

av tre generelle inklusjonskriterier (tabell 1): Det mest fremtredende kliniske symptomet skal være så store vansker med språk og kommunikasjon at det griper inn i personens dagligliv. Afasi skal altså være den mest fremtredende vansken i sykdommens tidlige fase (de første ett til to årene). I dette arbeidet vil det være nødvendig at logopeden gjør en generell kartlegging av språkfunksjonen. Dersom det blir fastslått at personen har PPA, er det neste steget å bestemme hvilken variant av PPA som passer best, basert på kliniske vurderinger av personens språk og tale. Dette gjøres ved å kartlegge spesifikke lingvistiske områder, slik at man sammen med biomarkører kan differensiere mellom de ulike variantene av PPA (Henry & Grasso, 2018).

Kartleggingen bør altså omfatte en grundig kartlegging av personens bakgrunn og medisinske historie og en detaljert vurdering av både språklige og kognitive funksjoner. Man bør inkludere oppgaver som er utformet for å oppdage kjernevanskene i henhold til diagnosekriteriene og også kjernevanskene for de tre ulike undertypene som er skissert i gjeldende diagnostiske kriterier (Henry & Grasso, 2018).

Inklusjons- og eksklusjonskriterier for PPA-diagnose

Inklusjonskriterier: Alle kriterier må være til stede

1. Det mest fremtredende kliniske trekket er språkvansker
2. Språkvanskene er de viktigste årsakene til ADL-svikt
3. Afasi bør være det mest fremtredende symptomet ved sykdomsdebut og i tidlig fase av sykdommen

Eksklusjonskriterier: Ingen av kriteriene kan være til stede

1. Vanskene kan bedre forklares av andre ikke-degenerative neurologiske sykdommer eller andre medisinske lidelser
2. Kognitive forstyrrelser kan bedre forklares av en psykiatrisk diagnose
3. Fremtredende vansker med episodisk hukommelse, visuell hukommelse eller visuopersepsjon
4. Fremtredende atferdsforstyrrelser i tidlig fase

Tabell 1. Inklusjons- og eksklusjonskriterier for PPA (Gorno-Tempini et al., 2011, s. 1008, egen oversettelse)

Dersom diagnosen allerede er fastslått og man skal kartlegge for å planlegge tiltak vil en *flip the rehab*-tilnærming være hensiktsmessig. I en slik tilnærming starter man med å identifisere personen med PPA sine mål, og velger område for kartlegging ut fra det (Rogalski & Khayum, 2018). Kartleggingen vil rette seg både mot språkfunksjon og funksjonell kommunikasjon og mot andre faktorer, slik som personlige faktorer og miljøfaktorer.

Relevante oppgaver og kartleggingsmateriell

Per i dag finnes det ikke kartleggingsmateriell på norsk, utviklet spesifikt til utredning for PPA, eller som med høy grad av sikkerhet kan skille mellom de ulike subtype. Logopeder vil derfor måtte benytte seg av allerede eksisterende materiell, og i internasjonal litteratur finner vi at logopeder i stor grad benytter seg av kartleggingsmateriell som er utviklet for personer med afasi etter hjerneslag (se forslag til oppgavetyper i tabell 2). Dette er en metode vi også benytter oss av klinisk, men vi må da være oppmerksomme på at vi ikke har normer som er laget for personer med PPA.

Vi gikk nokså bredt ut i kartleggingen av Ragnhilds språkfunksjon. Kartleggingen viste at hun ikke hadde vansker med semantikk. Videre viste kartleggingen at hun hadde lette vansker med auditiv forståelse. Vanskene var hovedsakelig knyttet til forståelse av lengre setninger. Ragnhild hadde fonologiske feil ved skriving, ellers var det ingen andre utfall i lesing og skriving. Ved kartlegging av muntlig språkproduksjon fant vi fonologiske vansker og benevningsvansker, som ble påvirket av frekvens. Undersøkelse av sammenhengende tale viste i tillegg at Ragnhild hadde vansker med å organisere en fortelling med en logisk oppbygning.

Relevante tiltak

Logopedisk behandling for personer med PPA bør være sammensatt av flere komponenter og bestå av trening på spesifikke språkfunksjoner, kompensatoriske strategier, partnerkommunikasjonstrening og rådgivning til personen med PPA og deres pårørende

(Croot, Nickels, Laurence & Manning, 2009; Rogalski & Khayum, 2018). Direkte trening av spesifikke språkfunksjoner, slik som ordmobiliseringsoppgaver, for å vedlikeholde språkfunksjonen vil antagelig ha best virkning i de første fasene av forløpet og der kognitive funksjoner er relativt godt bevart (Jokel, Graham, Rochon & Leonard, 2014). Arbeid med kompensatoriske strategier bør begynne tidlig. Fordi PPA er progredierende, vil det være behov for en kontinuerlig evaluering og justering av tiltakene.

Personer med PPA vil ha behov for oppfølging av logoped gjennom hele forløpet. Mengde og innhold vil imidlertid variere ut ifra hvor i forløpet personen er. Volkmer og kollegaer (2020) påpeker at nesten alle personer med PPA vil ha nytte av en personsentrert logopedisk oppfølging.

Språkbaserte tiltak

Det har de siste ti årene vært en betydelig økning i antall publiserte studier som omhandler direkte språkbaserte tiltak ved PPA. Studiene som er gjennomført er enkeltkasusstudier og små gruppestudier, og samme intervensjon er prøvd ut i ulike studier (Croot, 2018). Ulike tilnærminger til ordmobiliseringsoppgaver er det tiltaket det er forsket mest på. Dette har sammenheng med at anomi er et tidlig og hyppig rapportert symptom ved PPA, særlig ved lvPPA og svPPA. I en oversiktsartikkel identifiserer Croot (2018) fem hovedgrupper av ordmobiliseringsoppgaver. Den første er det som noen ganger blir referert til som *standard naming treatment*. Disse oppgavene starter med at man skal benevne et bilde, og dersom det ikke er vellykket gis det prompting. Den andre går ut på at man ser bilde av målordet og skal lese og gjenta ordet. Den tredje oppgavetyper er oppgaver med hint-hierarki. Hintene som blir benyttet kan være semantiske, fonologiske, ortografiske eller selvbiografiske (f.eks. *jeg bruker dette hver morgen*). Den fjerde hovedgruppen oppgaver er semantisk basert, og går ut på å utdype de semantiske trekkene eller assosiasjoner ved målordet (f.eks. *Semantic Feature Analysis (SFA)*, Boyle & Coelho, 1995). Den femte oppgavetyper som nevnes er

Tale- og språkfunksjon	Oppgaver	Språklige mål	PPA-variant
Taleproduksjon			
Grammatikk	Bildebeskrivelse, gjenfortelling av historie (f.eks. ved hjelp av bilder), produksjon av syntaktisk korrekte setninger basert på oppgaver som gir begrensninger i mulige svaralternativer	Grammatisk struktur; gjennomsnittlig ytringslengde (MLU), nøyaktighet av innhold; setningsmelodi/intonasjon, prosodi, spesifikke feiltyper i ordvalg, artikulasjon	Ikke-flytende/agrammatisk variant
Talemotorikk	Evaluerer av talemotorikk, inkludert flere repetisjoner av multisyllabisk ord, diadokokinese, spontantale	Anstrengt tale, nøling, tilstedeværelse av taleapraksi eller dysartri, spesifikke typer språklydsfeil, faktorer som påvirker artikulasjon (f.eks. ordlengde i stavelser)	Ikke-flytende/agrammatisk variant
Konfrontasjonsbenevning	Gjenkalling av enkeltord som svar på bilder, lyder, mat og lukt	Feilrate, forsinkelse i benevning, faktorer som påvirker benevningsnøyaktighet (f.eks. kjente versus ukjente gjenstander, substantiv versus verb, semantisk kategori), feiltyper (f.eks. semantiske feil, fonemiske feil)	Alvorlige vansker ved semantisk variant: semantiske feil Moderate vansker i logopenisk variant: fonemiske feil
Repetisjon	Muntlig repetisjon av ord, nonord, uttrykk (fraser) og setninger	Faktorer som påvirker repetisjonsnøyaktigheten (f.eks. forutsigbarhet for setningen, setningslengde, grammatisk kompleksitet), feiltyper	Logopenisk variant: fonologiske feil
Setningsforståelse	Matching av muntlig presenterte setninger til bilder, ja/nei-spørsmål, følge anvisninger	Faktorer som påvirker forståelsen (f.eks. grammatisk kompleksitet, reversibilitet av setning, for eksempel, Gutten ble sparket av jenta vs. Ballen ble sparket av jenta)	Ikke-flytende/agrammatisk variant: effekt av grammatisk kompleksitet Logopenisk variant: lengde- og frekvensseffekt
Forståelse av enkeltord	Matching av ord-bilde, Matching av ord-til-definisjon, Matching av synonymer	Faktorer som påvirker forståelse (f.eks. om ordene er kjente, frekvens, grammatisk ordklasse)	Semantisk variant
Kunnskap om objekter/personer	Bilde-bilde-samsvar, <i>odd-one-out</i> , semantiske assosiasjoner; matching av gest-objekt matching av lyd-bilde	Faktorer som påvirker objektkunnskap (f.eks. om objektet/personen er kjent, semantisk kategori)	Semantisk variant
Lesing/staving	Både vanlige og uregelmessige ord fra forskjellige ordklasser, matchet for andre faktorer, nonord matchet med ord i lengde	Faktorer som påvirker lese-/rettskrivningsnøyaktighet (f.eks. regelmessighet, frekvens, ordklasse), feiltyper (f.eks. regulering, fonologisk plausible feil, forvrengt artikulasjon)	Semantisk variant: Generaliseringsfeil Logopenisk Variant: fonologiske feil

Tabell 2. Oppgaver som kan bli brukt til å kartlegge tale- og språkfunksjon i PPA (Gorno-Tempini et al., 2011, s. 1011, egen oversettelse)

ordmobilisering i kontekst. I disse oppgavene jobber man med målordet i kontekst, for eksempel i en setning eller i en historie. I de fleste studiene som har undersøkt effekten av ulike ordmobiliseringsoppgaver rapporteres det en umiddelbar effekt av intervensjonen og at dette kan vedlikeholdes i opptil ett år. Generalisering til utrente ord og kontekster er imidlertid mer usikkert, og dette varierer for de ulike subtypene. Flere studier indikerer imidlertid at generalisering er særlig vanskelig ved svPPA. Det blir derfor viktig å jobbe med funksjonelt relevante ord for personer med PPA (Croot, 2018; Henry, Hubbard, Grasso, Dial, Beeson, Miller, et al., 2019; Cadório, Lousada, Martins, Figueiredo, 2017; Jokel et al., 2014).

I motsetning til lvPPA og svPPA er ikke anomi et uttalt symptom ved nfvPPA, hvor agrammatisme og/eller talemotoriske vansker er kjernesymptomer. *Script-trening* er en metode som brukes for personer med afasi etter hjerneslag for å bedre språkproduksjon og flyt (Henry, Hubbard, Grasso, Mandelli, Wilson, Sathishkumar, et al., 2018; Taylor-Rubin, Croot & Nickels, 2021). Henry og kolleger (2019) undersøkte effekten av script-trening hos ti personer med nfvPPA. Scriptene var tilpasset den enkelte personen ved bruk av funksjonelt relevante tema. Intervensjonen bestod av timer hos logoped, i tillegg

til hjemmearbeid. Script-treningen sammen med logoped fulgte en hierarkisk oppbygging, mens det i hjemmearbeidet ble brukt video med opptak av scriptene som stimuli. Resultatene fra studien viste at deltagerne hadde signifikant bedring på produksjon av korrekte, forståelige ord og grammatikalitet på trente tema, samt en økning i forståelighet av både trente og utrente tema. Videre viste testing ett år etter intervensjon vedlikeholdelse på trente script.

I tabell 3 vises eksempler på tiltak basert på den enkelte subtype. Som tidligere nevnt, kan ikke alle personer med PPA klassifiseres, og tiltak må da baseres på symptomene hos den enkelte.

Når det gjelder tiltak for Ragnhild, så var hennes hovedmål for behandlingen å kunne «prate bedre». Basert på hennes mål, styrker og vansker valgte vi å jobbe på enkeltords- og setningsnivå, i tillegg til på diskursnivå. En av oppgavene Ragnhild jobbet med på enkeltords- og setningsnivå var en kombinasjon av Phonological Component Analysis (PCA)² og Semantic Feature Analysis (SFA). Denne oppgaven ble valgt fordi Ragnhild hadde fonologiske vansker, samtidig så vi at hun hadde nytte av semantiske hint. Arbeid med diskurs tok utgangspunkt i Narrative Intervention in Aphasia (NARNIA). Whitworth og kolleger (2018) har gjort en preliminær undersøkelse av NARNIA for

²F.eks.: Marcotte, Laird, Bitan, Meltzer, Graham, Leonard, et al., 2018.

Subtype	Tiltak
Ikke-flytende/agrammatisk variant	Script-trening (f.eks. Henry et al., 2018) Fonologisk baserte ordmobiliseringsoppgaver (Jokel et al., 2014) Se bilde og tekst av målordet og høre det, for så å gjenta (f.eks. Croot et al., 2019)
Semantisk variant	Semantisk baserte oppgaver (Jokel et al., 2014) Ordmobiliseringsoppgaver med hint-hierarki (f.eks. Henry et al., 2019) Se bilde og tekst av målordet og høre det, for så å gjenta (f.eks. Croot et al., 2019)
Logopenisk variant	Fonologisk baserte ordmobiliseringsoppgaver (Jokel et al., 2014) Ordmobiliseringsoppgaver med hint-hierarki (f.eks. Henry et al., 2019)

Tabell 3. Eksempler på tiltak for de ulike subtypene

personer med PPA med lovende resultater. Både PCA/SFA-oppgaven og NARNIA tok utgangspunkt i ord og tema som var relevante for Ragnhild og som hun selv ønsket å jobbe med.

Kompensatoriske tiltak

Kompensatoriske tiltak ved PPA har til hensikt å redusere kommunikasjonsbarrierene og dermed øke sosial deltagelse og aktivitet. Kompensatoriske tiltak kan rettes mot personen med PPA, for eksempel ved at vedkommende bruker alternativ og supplerende kommunikasjon (ASK) eller mot omgivelsene, som ved kommunikasjonspartnertrening (Taylor-Rubin et al., 2021).

I en systematisk oversikt om funksjonell kommunikasjon ved PPA fant man at de aller fleste intervensjonene brukte kommunikasjonspartnertrening og bygget på eksisterende kommunikasjonsstrategier personen med PPA benyttet seg av. Forfatterne påpeker at resultatene indikere at man rutinemessig bør tilby kommunikasjonspartnertrening (Volkmer, Spector, Meitanis, Warren & Beeke, 2020).

Bruk av ASK for personer med PPA kan være både ikke-teknologiske hjelpemidler (f.eks. gester), i tillegg til lav- og høyteknologiske hjelpemidler (f.eks. kommunikasjonsbøker og talemaskiner). Teknologiske kommunikasjonsbøker med symboler og talemaskiner er ikke egnet for alle med PPA. Eksempelvis kan en talemaskin være nyttig ved store talemotoriske vansker. Dersom språkvanskene derimot er dominerende, er ikke nødvendigvis talemaskin til

nytte. Kartlegging av personen med PPA og miljøet rundt personen er derfor viktig før det igangsettes tiltak med ASK. For de som kan nyttiggjøre seg av ASK bør dette introduseres tidlig i sykdomsforløpet, mens personen fremdeles kan lære å bruke nye strategier og verktøy (Taylor-Rubin et al., 2021).

Avsluttende kommentarer

Logopeder har en sentral rolle i kartlegging, diagnostisering og behandling av personer med PPA. Som vi har vist, krever de ulike variantene av PPA forskjellige språkbaserte tiltak. Det er derfor nødvendig med en grundig og spisset utredning av språk- og talefunksjon før igangsetting av tiltak. Etter hvert som språkfunksjonen og andre kognitive funksjoner forverres må tiltakene justeres. Informasjon og veiledning til pårørende er viktig, og i de senere fasene vil indirekte tiltak være det mest hensiktsmessige.

Etter å ha gjennomført tiltakene i fire timer fordelt på to økter per uke i ti uker, kartla vi Ragnhilds språkfunksjon på nytt. Resultatene av den formelle kartleggingen viste at Ragnhild skåret omtrent likt som ved første gangs testing. Analysene av sammenhengende tale viste derimot at hun bedre greide å organisere fortellingene sine, sånn at det ble lettere for samtalepartneren å få med seg innholdet. Med tanke på at PPA er progredierende er dette et positivt resultat. Ragnhild går fremdeles til logoped og jobber med tiltak rettet direkte mot språkfunksjon. Samtidig planlegger man for at hun vil miste mer og mer språkfunksjon, og pårørende er i større grad involvert nå enn tidligere.

Referanser

- Bekkhuis-Wetterberg, P., Brækhus, A., Chawla, M.S., Müller, E.G., Norvik, M.I. & Winsnes, I.E. (under arbeid). Primær progressiv afasi og progressiv taleapraksi. *Tidsskrift for den norske legeforening*.
- Bergeron, D., Gorno-Tempini, M.L., Rabinovici, G.D., Santos-Santos, M.A., Seeley, W., Miller, B.L. et al. (2018). Prevalence of amyloid- β pathology in distinct variants of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 84, 729-40. doi: 10.1002/ana.25333
- Boyle, M., & Coelho, C. A. (1995). Application of Semantic Feature Analysis as a Treatment for Aphasic Dysnomia. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 4(4), 94-98. doi: 10.1044/1058-0360.0404.94
- Cadório, I., Lousada, M., Martins, P., Figueiredo, D. (2017). Generalization and maintenance of treatment gains in primary progressive aphasia (PPA): A systematic review. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 52(5), 543-560. doi: 10.1111/1460-6984.12310.
- Chapey, R., Duchan, J.F., Elman, R.J., Garcia, L.J., Kagan, A., Lyon, J.G. & Simmons Mackie, N. (2000). Life participation approach to aphasia: A statement of values for the future. *The ASHA Leader*, 5(3), 4-6. doi: 10.1044/leader.FTR.05032000.4
- Coyle-Gilchrist, I.T., Dick, K.M., Patterson, K., Vázquez Rodríguez, P., Wehmann, E., Wilcox, A., Lansdall, C.J., Dawson, K.E., Wiggins, J., Mead, S., Brayne, C. & Rowe, J.B. (2016). Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. *Neurology*, 86(18), 1736–1743. doi: 10.1212/WNL.0000000000002638
- Croot, K. (2018). Treatment for Lexical Retrieval Impairments in Primary Progressive Aphasia: A Research Update with Implications for Clinical Practice. *Seminars in speech and language*, 39(3), 242–256. doi: 10.1055/s-0038-1660783
- Croot, K., Nickels, L., Laurence, F., & Manning, M. (2009). Impairment-and activity/participation-directed interventions in progressive language impairment: Clinical and theoretical issues. *Aphasiology*, 23(2), 125-160. doi: 10.1080/02687030801943179
- Duffy, J.R., Utianski, R.L. & Josephs, K.A. (2020): Primary progressive apraxia of speech: from recognition to diagnosis and care. *Aphasiology*. doi: 10.1080/02687038.2020.1787732
- Gorno-Tempini, M.L., Brambati, S.M., Ginexm, V., Ogar, J., Dronkers, N.F., Marcone, A., et al. (2008). The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*, 71, 1227-1234. doi: 10.1212/01.wnl.0000320506.79811.da
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., et al. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. doi: 10.1212/WNL.0b013e31821103e6
- Gorno-Tempini, M.L. & Santos, M.Á. (2015). Primary Progressive Aphasia. *Brain Mapping*, 3, 653-663. doi: 10.1016/B978-0-12-397025-1.00074-9
- Gjøra, L., Kjellvik, G., Strand, B.H., Kvello-Alme, M. & Selbæk, G. (2020). *Forekomst av demens i Norge*. Tønsberg: Forlaget Aldring og helse.
- Henry, M.L., Hubbard, H.I., Grasso, S.M., Dial, H.R., Beeson, P.M., Miller, B.L., & Gorno-Tempini, M.L. (2019). Treatment for word retrieval in semantic and logopenic variants of primary progressive aphasia: Immediate and long-term outcomes. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 62(8), 2723-2749. doi: 10.1044/2018_JSLHR-L-18-0144
- Henry, M.L., Hubbard, H.I., Grasso, S.M., Mandelli, M.L., Wilson, S.M., Sathishkumar, M. T., ... & Gorno-Tempini, M.L. (2018). Retraining speech production and fluency in non-fluent/agrammatic primary progressive aphasia. *Brain*, 141(6), 1799-1814. doi: 10.1093/brain/awy101
- Henry, M.L., & Grasso, S.M. (2018). Assessment of individuals with primary progressive aphasia. *Seminars in speech and language*, 39(3), 231–241. doi: 10.1055/s-0038-1660782
- Hillis, A.E., Oh, S. & Ken, L. (2004). Deterioration of naming nouns versus verbs in primary progressive aphasia. *Ann Neurol.*, 55, 268-275. doi: 10.1002/ana.10812
- Hodges, J.R. & Patterson, K. (2007). Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome. *Lancet Neurol.*, 6, 1004-1014. doi: 10.1016/S1474-4422(07)70266-1
- Johnson, J.K., Diehl, J., Mendez, M.F., Neuhaus, J, Shapira, J.S., Forman, M, et al. (2005). Frontotemporal lobar degeneration: demographic characteristics of 353 patients. *Archives of Neurology*, 62, 925-930. doi: 10.1001/archneur.62.6.925
- Jokel, R., Graham, N.L., Rochon, E., & Leonard, C. (2014). Word retrieval therapies in primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 28(8-9), 1038-1068. doi: 10.1080/02687038.2014.899306
- Marcotte, K., Laird, L., Bitan, T., Meltzer, J.A., Graham, S.J., Leonard, C. & Rochon, E. (2018) Therapy Induced Neuroplasticity in Chronic Aphasia After Phonological Component Analysis: A Matter of Intensity. *Frontiers of Neurology*, 9, 225. doi: 10.3389/fneur.2018.00225
- Mesulam, M.M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11, 592-598.
- Mesulam, M.M., & Weintraub, S. (1992). Spectrum of primary progressive aphasia. *Baillière's clinical neurology*, 1(3), 583-609.
- Mesulam, M.M., Coventry, C., Bigio, E.H., Geula, C., Thompson, C., Bonakdarpour, B., Gefen, T., Rogalski, E.J., Weintraub S. (2021). Nosology of Primary Progressive Aphasia and the Neuropathology of Language. I: Ghetti, B., Burattini E., Boevem B., Rademakers, R. (red). *Frontotemporal Dementias*. Springer Nature Switzerland.
- Montembeault, M., Brambati, S.M., Gorno-Tempini, M.L. & Migliaccio, R. (2018). Clinical, Anatomical, and Pathological Features in the Three Variants of Primary Progressive Aphasia: A Review, *Frontiers in Neurology*, 9, 692. doi: 10.3389/fneur.2018.00692
- Rogalski, E.J., & Khayum, B. (2018). A Life Participation Approach to Primary Progressive Aphasia Intervention. *Seminars in speech and language*, 39(3), 284-296. doi: 10.1055/s-0038-1660786
- Sajjadi, S.A., Patterson, K., Arnold, R.J., Watson, P.C. & Nestor, P.J. (2012). Primary progressive aphasia: A tale of two syndromes and the rest. *Neurology*, 78(21), 1670–1677. doi: 10.1212/WNL.0b013e3182574f79
- Taylor-Rubin, C., Croot, K., & Nickels, L. (2021). Speech and language therapy in primary progressive aphasia: a critical review of current practice. *Expert review of neurotherapeutics*. doi: 10.1080/14737175.2021.1897253
- Volkmer, A., Rogalski, E., Henry, M., Taylor-Rubin, C., Ruggiero, L., Khayum, R., ... & Rohrer, J. D. (2020). Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia. *Practical neurology*, 20(2), 154-161.
- Volkmer, A., Spector, A., Meitanis, V., Warren, J.D., & Beeke, S. (2020). Effects of functional communication interventions for people with primary progressive aphasia and their caregivers: a systematic review. *Aging & Mental Health*, 24(9), 1381-1393. doi: 10.1080/13607863.2019.1617246
- Whitworth, A., Cartwright, J., Beales, A., Leitão, S., Panegyres, P. K., & Kane, R. (2018). Taking words to a new level: a preliminary investigation of discourse intervention in primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 32(11), 1284-1309. doi:10.1080/02687038.2017.1390543