

Semantisk variant av primær progressiv afasi

En vanskelig diagnose som vi er blitt bedre på Hukommelsesklinikken, Geriatrik avdeling, OUS Ullevål

Peter Bekkhus-Wetterberg¹, Maninder Singh Chawla², Ebba Gløersen Müller^{2,3}, Mona-Elisabeth Revheim^{2,3}, Nenad Bogdanovic^{1,3,4,5}

1. Hukommelsesklinikken, Geriatrik avdeling, OUS Ullevål. 2. Avdeling for Radiologi og Nukleærmedisin, OUS Ullevål. 3. Institutt for klinisk medisin, UiO. 4. Tema Åldrandet, Karolinska Universitetssjukhuset – Huddinge, Stockholm. 5. Karolinska Institutet, Stockholm

Semantisk variant av primær progressiv afasi (svPPA) er den best definerte varianten av PPA*, og har meget karakteristiske symptomer og spesifikke funn på bildediagnostikk. Den progredierer etter hvert til semantisk demens eller atferdsvarianten av frontotemporal demens. Jeg har gjort en retrospektiv gjennomgang med nevroradiolog, nukleærmedisinere og geriater, av fem pasienter på Hukommelsesklinikken (Hukli) som har fått endelig diagnose svPPA.

Semantisk variant av primær progressiv afasi (svPPA) karakteriseres av uttalt anomi og problemer med forståelse av enkeltord, men flytende tale. Funn av atrofi og hypometabolisme i temporalpolene, oftest med en venstresidig overvekt, er typisk. Typiske MR-funn har 98% sensitivitet og 93% spesifisitet, og typiske FDG-PET-funn nærmere 100% sensitivitet og spesifisitet. 80% av tilfellene skyldes TDP43-patologi, som også er vanlig ved FTD og ALS.

Symptomene beskrives ofte av pasient og pårørende som «dårlig hukommelse», men som regel beskrives også vansker med å finne ord og egennavn. Pasientene har på grunn av sine språkvansker ofte svake prestasjoner på verbale hukommelsestester. Språktester i egentlig forstand inngår sjelden i en vanlig demensutredning. De typiske bildediagnostiske funnene blir lett oversett, og ofte ikke beskrevet ved rutineundersøkelser.

Hva har gjort at vi er blitt bedre på diagnosen?

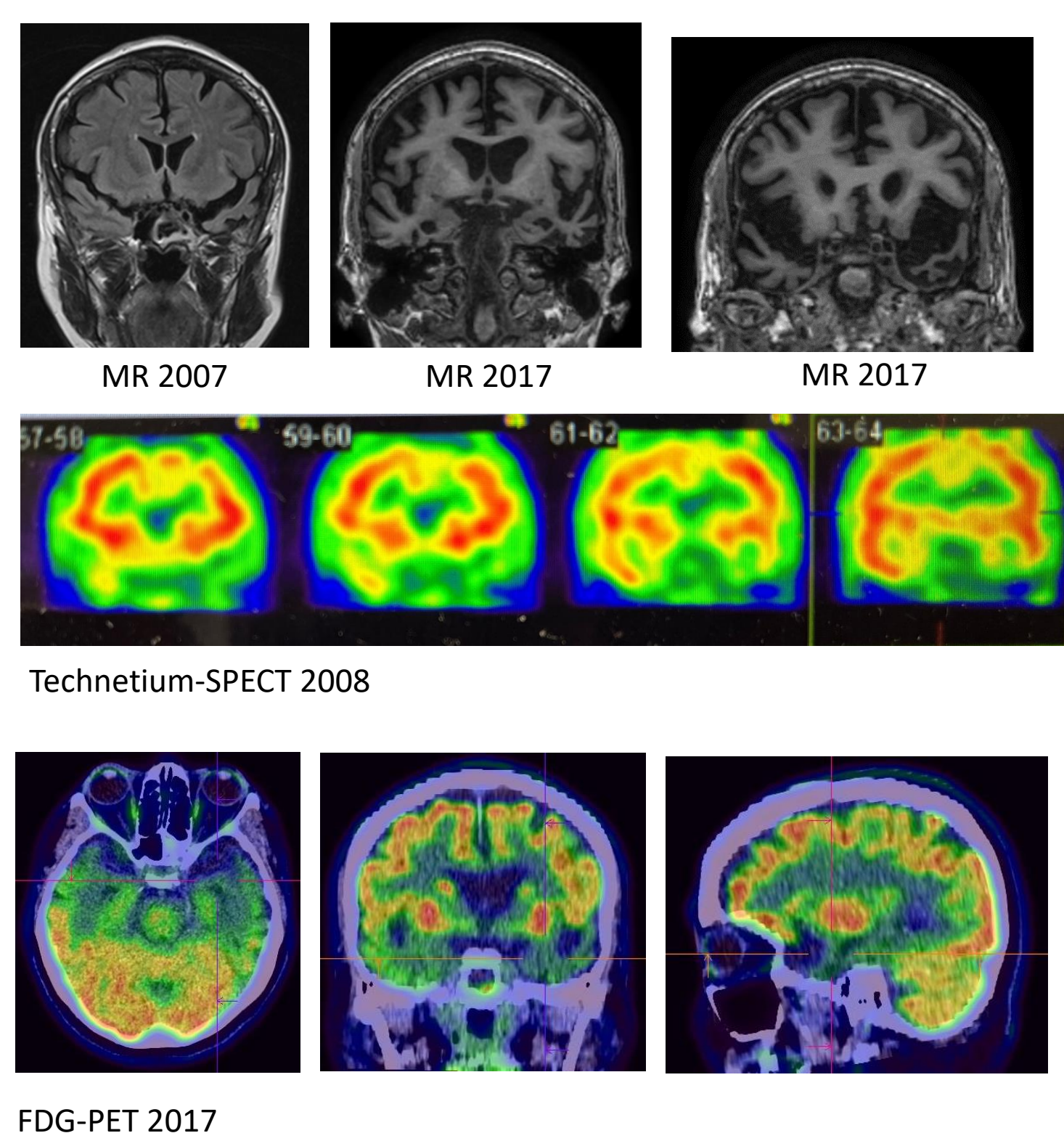
- Større bruk av demensmarkører i spinalvæske og/eller amyloid-PET for å utelukke eller påvise Alzheimerpatologi.
- Større oppmerksomhet på språkproblemer, og bruk av spesifikke språktester ved utredning.
- Spesiell oppmerksomhet på typiske bildediagnostiske funn når pasienten har språkvansker, og tett samarbeid mellom Hukommelsesklinikken, nevroradiologer og nukleærmedisinere med jevnlige diagnosekonferanser.

PASIENT 1. Kvinne født 1950

Symptomdebut 2006, 56 år:
«Vansker med å finne ord og navn»
Første kontakt Hukli 2008
Initial diagnose: Mulig AD (2009)
Normal Sp-Abeta42 i 2009

svPPA-diagnose 2017 (8 år 5 mndr etter første kontakt Hukli)

MR viste åpenbar atrofi av venstre temporalpol i 2007, SPECT viste typiske forandringer 2008. Ingen beskrivelser nevner PPA.

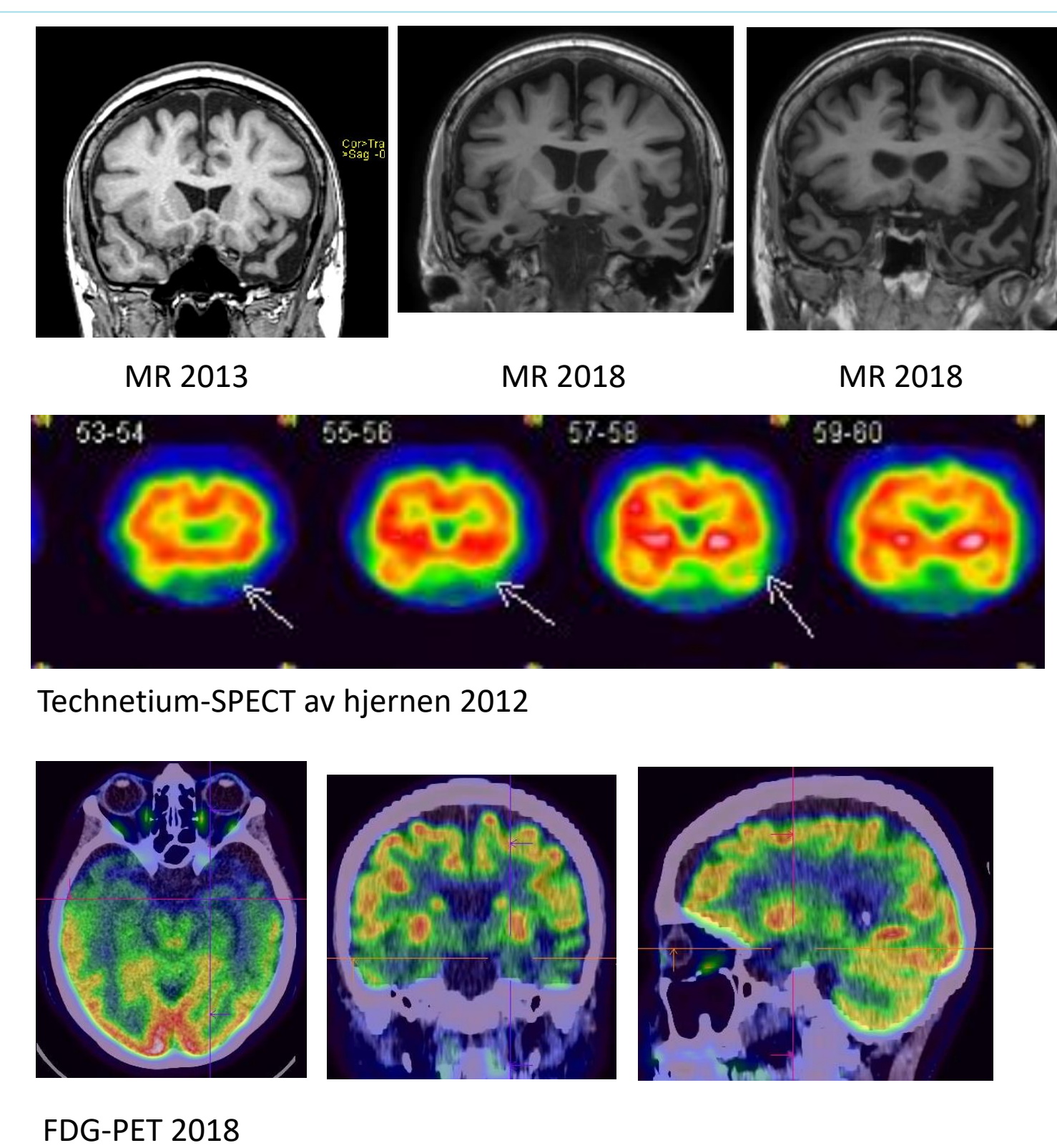


PASIENT 2. Kvinne, født 1953

Symptomdebut 2008, 55 år:
«Vansker med å finne substantiver og navn»
Første kontakt Hukli 2012
Initial diagnose: AD (2013)
Flutemetamol-PET negativ (2015)

svPPA-diagnose 2015 (3 år 3 mndr etter første kontakt Hukli)

MR og SPECT viste typiske svPPA-forandringer i 2012 og 2013, beskrevet som temporallappsatrofi forenelig med Alzheimer

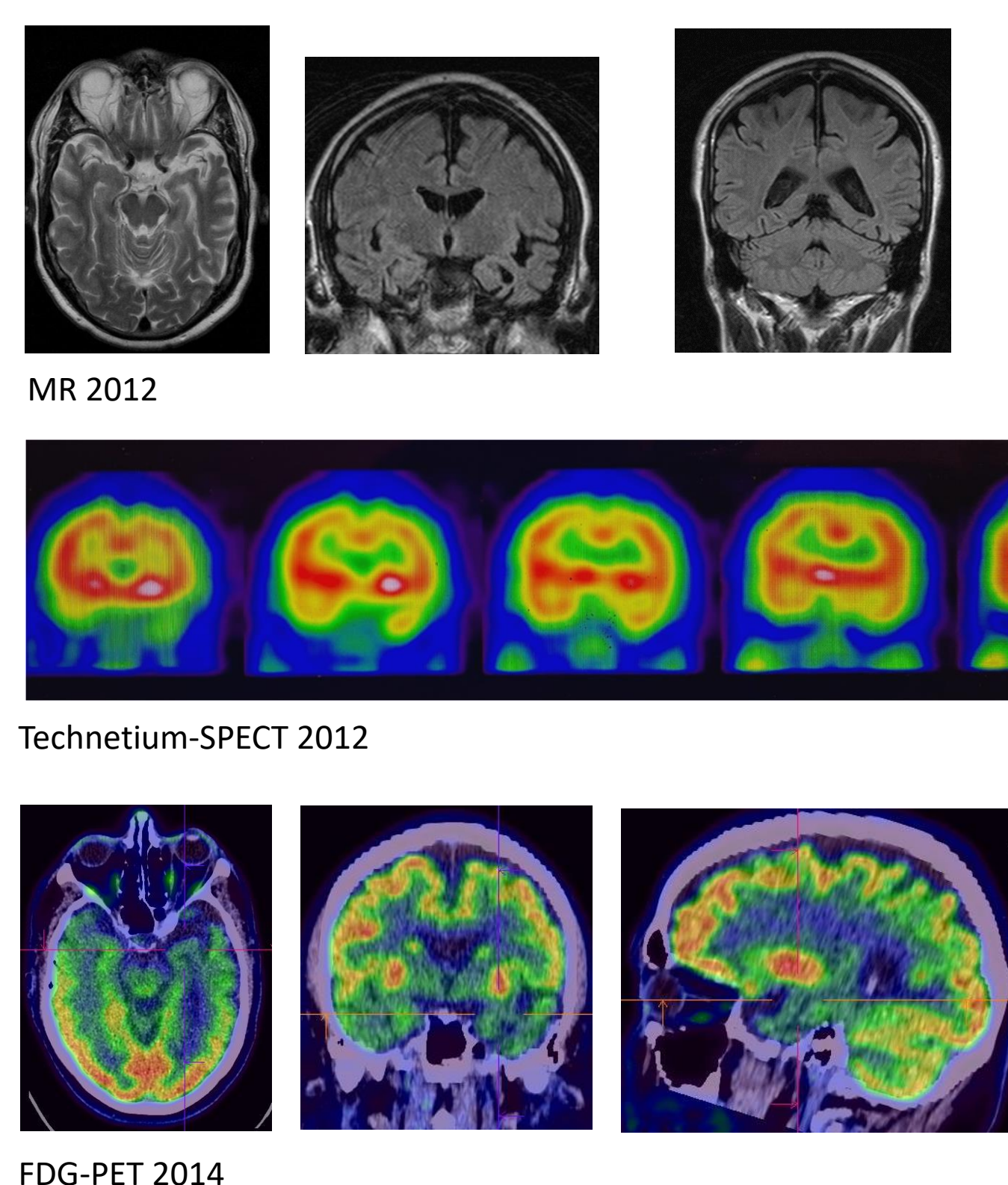


PASIENT 3. Mann født 1957

Symptomdebut 2010, 53 år:
«Vansker med å finne navn og ord»
Første kontakt mai 2012 (annet sykehus) Normal MMS men uttalte vansker med benevnning og ordforståelse
Initial diagnose: Sannsynlig AD (jan 2013)
Normal Sp-Abeta42 i 2012

«FTD med PPA» diagnose juli 2013 (første kontakt Hukli)

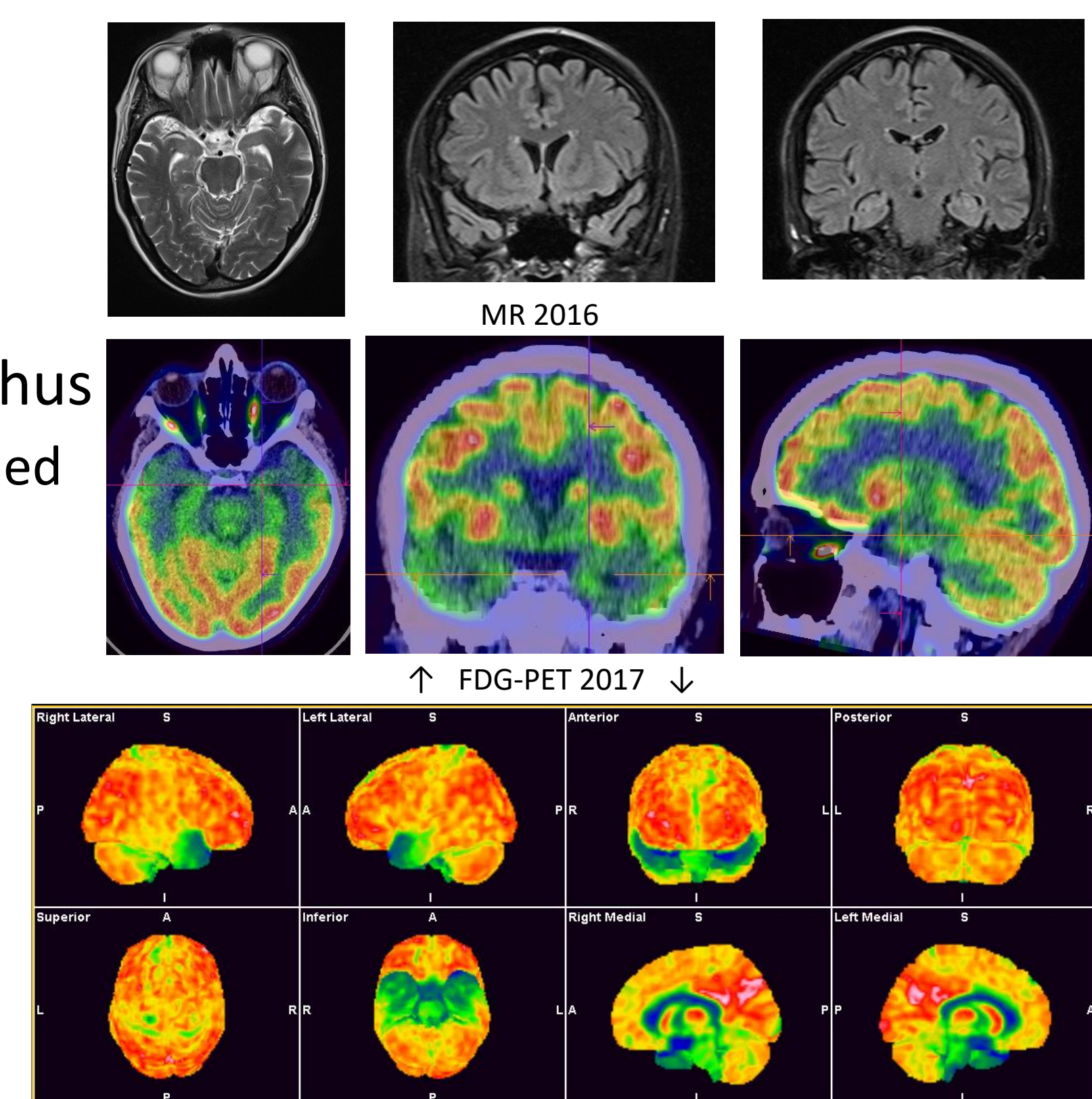
Både MR og SPECT viste typiske svPPA-forandringer i 2012, men ikke beskrevet som det



PASIENT 4. Kvinne født 1963

Symptomdebut 2015, 52 år:
«Finne substantiver og navn. Gjenkjenne personer.»
Første kontakt nevrolog annet sykehus jan 2017. Normal MMS men vansker med ordflyt
Normal Sp-Abeta42 i 2017
Initial diagnose «Mulig MCI» (mai 2017)

svPPA-diagnose sept 2017 (første kontakt Hukli)

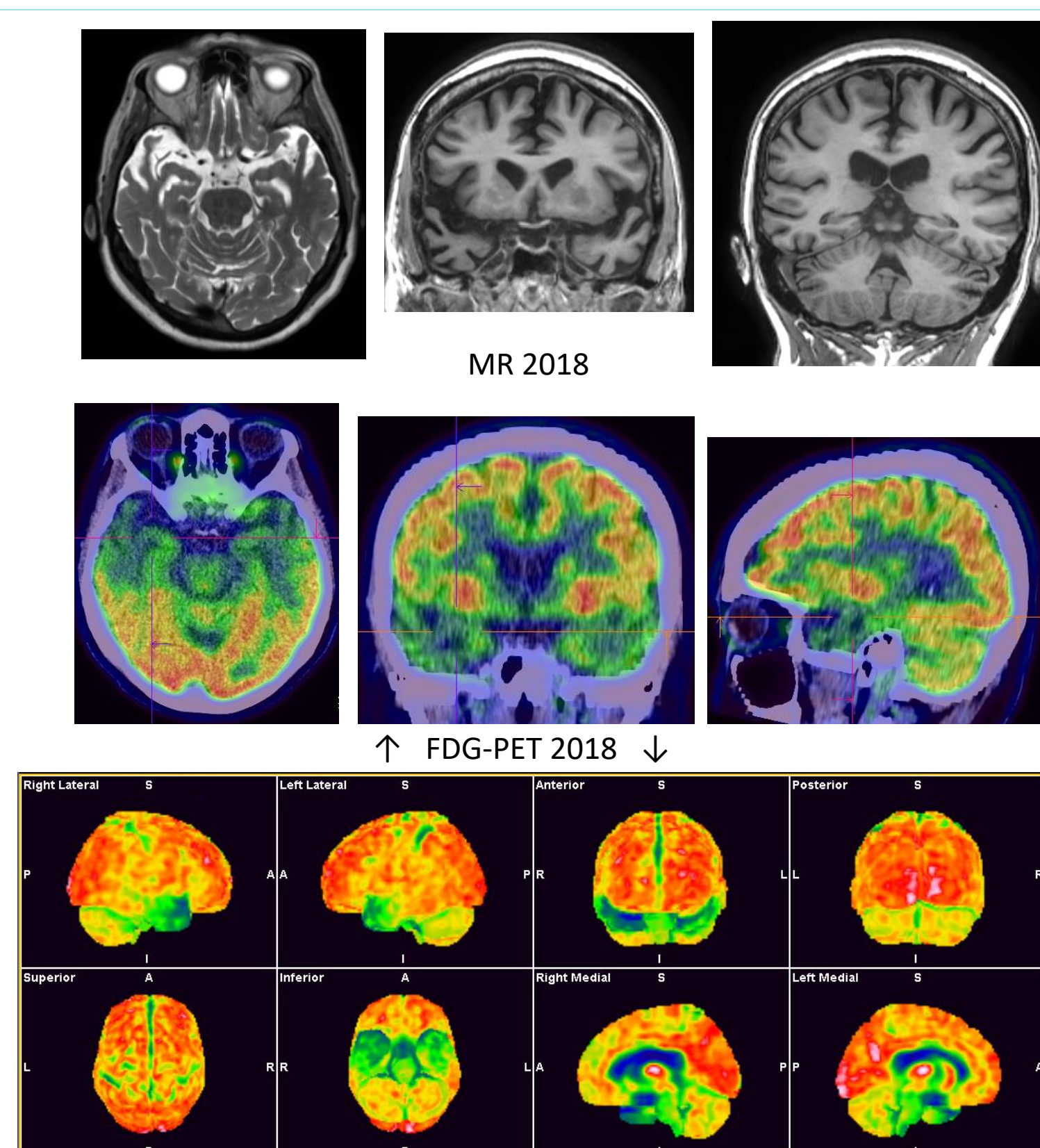


PASIENT 5. Kvinne, født 1954

Symptomdebut 2017, 61 år:
«Vansker med å finne navn og substantiver, gjenkjenning av personer»

Semantisk demens-diagnose 2018 (første kontakt Hukli)

Normal Sp-Abeta42 i 2018



DISKUSJON

Vi finner at pasienter med denne sjeldne diagnosen blir diagnostisert raskere ved Hukommelsesklinikken nå, enn de ble for 10-15 år siden. De tre første pasientene i serien fikk en initial Alzheimerdiagnose, tross at man retrospektivt kan se at man egentlig ikke hadde støtte for den diagnosen. Av journalnotater fremgår at samtlige pasienter hadde nokså typiske svPPA-symptomer, selv om de ikke alltid er blitt undersøkt med spesifikke språktester. I noen grad skyldtes feildiagnosene at bildeundersøkelsene ble beskrevet som "forenelige med AD". I retrospekt er det enkelt å se de høyst spesifikke svPPA-forandringene. Riktig diagnose har man fått ved adekvat språktesting og spesifikk kvalifisert vurdering av bildediagnostikken, ut ifra klinisk informasjon om språkvansker.

*De tre hovedvariantene av PPA er:
Semantisk variant, logopenisk variant og ikke-flytende / agrammatisk variant.

1. Gorno-Tempini ML, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* 2011;76:1006–1014.
2. Wasim A, McConathy JE, Natelson Love M et al. Neuroimaging of Primary Progressive Aphasia Variants. *Neurographics* 2018; 8: 1-6.
3. Botha H, Josephs KA. Primary Progressive Aphasias and Apraxia of Speech. *Continuum (Minneapolis)* 2019; 25: 101-27.