

Supportgroep
Primair progressieve afasie
Semantische variant
Sessie 1

Prof dr Rik Vandenberghe
Neurologie, UZ Leuven
21 maart 2018

Voornaamste bedoeling

1. Onderling contact tussen patiënten en tussen familieleden van patiënten met eenzelfde, zeldzame aandoening
2. We willen leren wat voor jullie in de klinische begeleiding belangrijk is, en misschien kan verbeterd worden.
3. Jullie informeren over de medische stand van zaken omtrent deze ziekte en over relevante resultaten van het onderzoek dat hier gebeurt.

Voorbeeld

- Paula komt op raadpleging met haar man.
- Ze is 53 jaar.
- Ze komt omdat haar geheugen helemaal weg is. Daarmee bedoelt ze dat ze moeite heeft om woorden te vinden, voornamelijk eigennamen en namen van keukeningrediënten.
- Avondeten bereiden en huishoudelijke activiteiten vormen geen probleem.

Als ik met de partner spreek,

- Blijken er ook belangrijke begripsstoornissen te zijn. Het is moeilijk om met Paula nog een gesprek te voeren.
- Soms lijkt ze wanneer een minder vertrouwde persoon ter sprake komt, ook niet meer goed te weten over wie het gaat, en niet enkel de naam.
- De patiënte heeft meer moeite om humor en ironie te snappen
- Er zijn geen drastische persoonlijkheidsveranderingen maar wel zijn een aantal voorafbestaande kenmerken erger geworden. De patiënte is erg onzeker en angstig en verontschuldigt zich zeer vaak.

Familiegeschiedenis

- Twee broers en twee zussen zijn goed gezond.
- De vader is 6 jaar voordien overleden, de moeder is 74 jaar en goed gezond.
- Genetische mutatie-analyse: Geen afwijkingen.

Neurologisch klinisch onderzoek

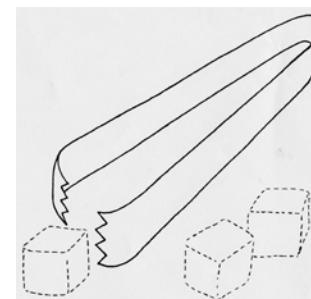
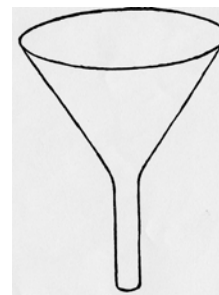
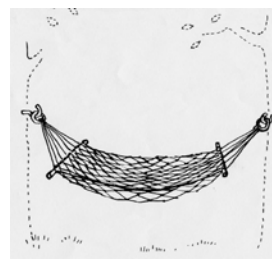
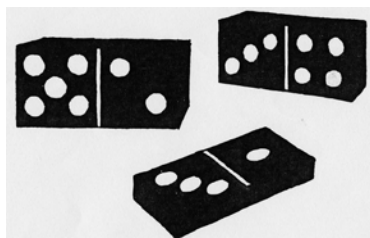
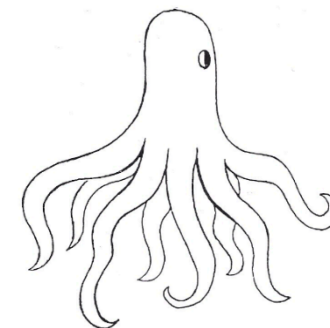
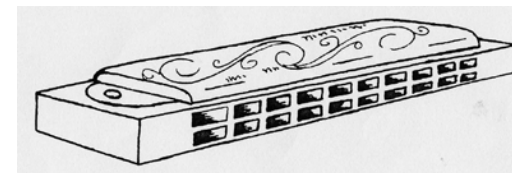
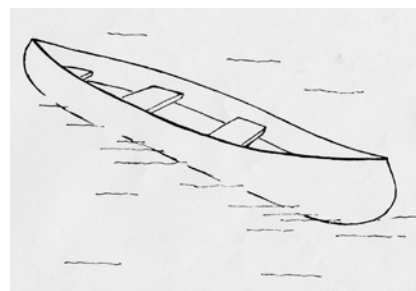
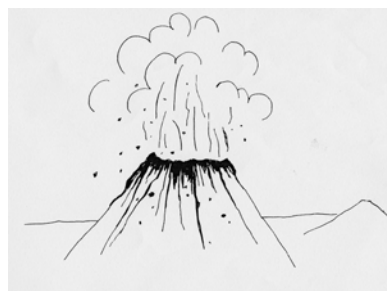
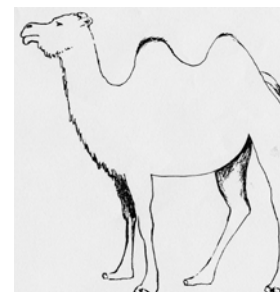
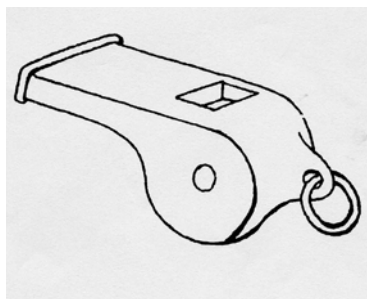
- Volledig normaal, maar patiënte heeft wel soms moeite om de opdrachten te begrijpen

Klinisch onderzoek van de cognitieve functies

- Over recente gebeurtenissen uit de actualiteit kan de patiënte zeer weinig detail weergeven.
- Animal verbal fluency: 6
- Bij de Boston naming test vallen problemen op met het herkennen en met het benoemen van de afbeeldingen.



Benoemen van afbeeldingen



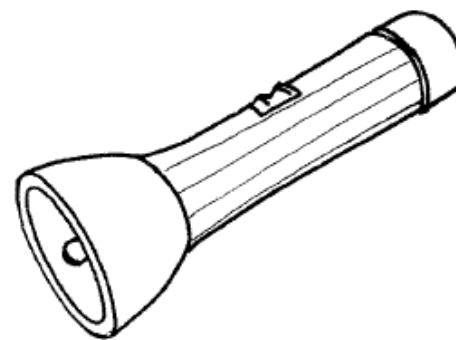
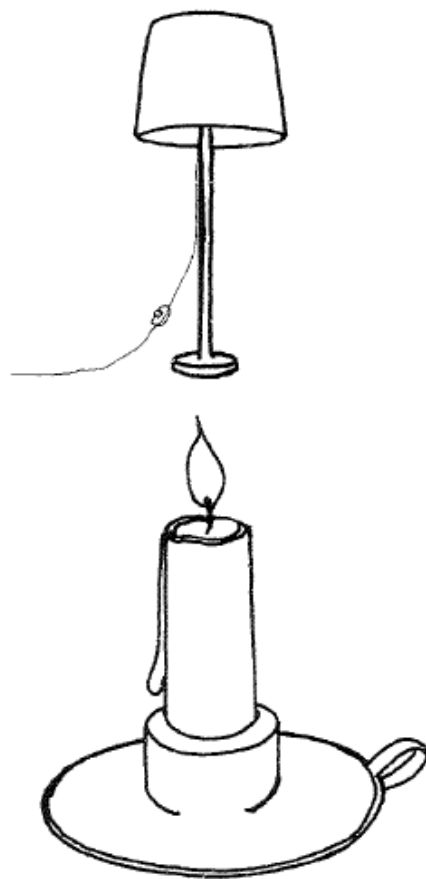
NEUROPSYCHOLOGISCH ONDERZOEK

WOORDBEGRI PSTEST

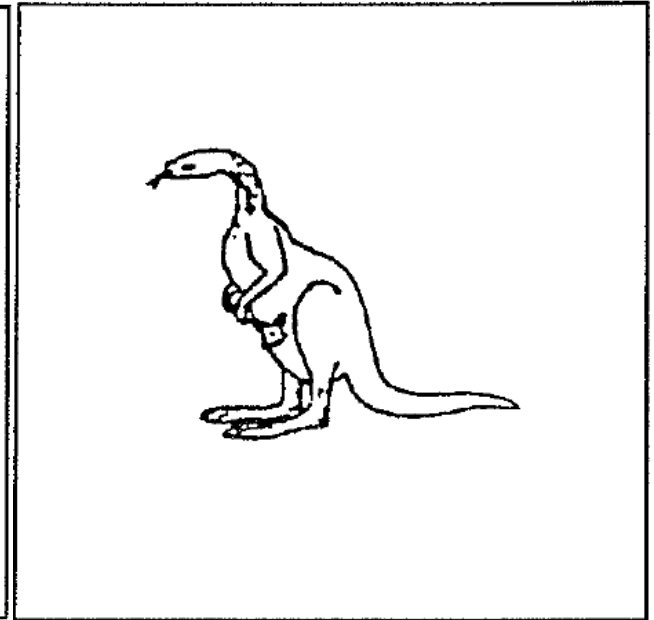
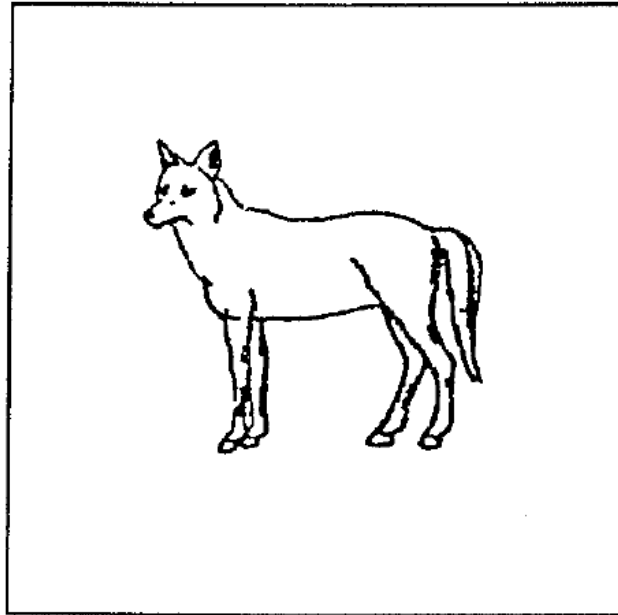
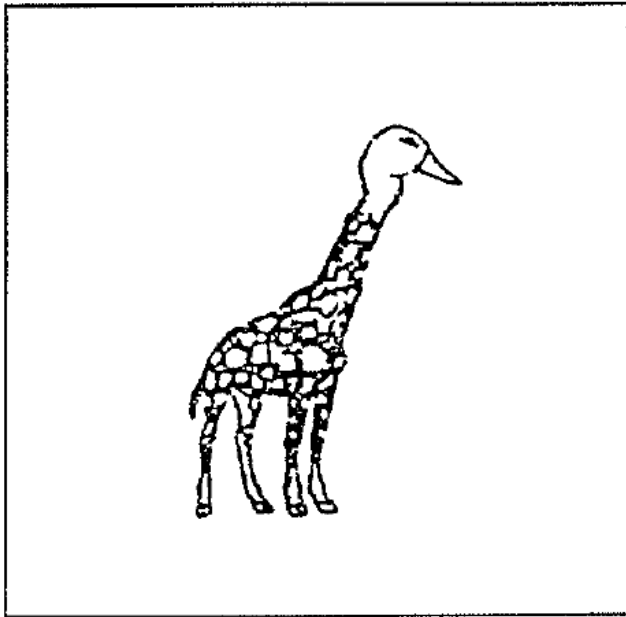
<u>contract</u>	oordeel	afpraak	verdrag	mening
<u>fraude</u>	leugen	bedrog	sein	signaal
<u>aanwijzing</u>	hint	fabel	code	sprookje
<u>thema</u>	cultuur	tekst	kunst	onderwerp
<u>handeling</u>	plek	plaats	daad	wijze
<u>emotie</u>	gevoel	firma	gedachte	bedrijf
<u>humor</u>	plicht	plezier	geluk	taak
<u>kabinet</u>	minister	centrum	kern	regering
<u>lol</u>	melodie	mop	gein	deun
<u>nijd</u>	ijver	vlijt	jaloerie	berouw

Woordbegrip

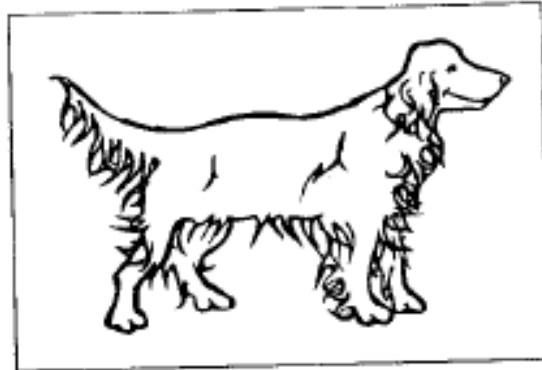
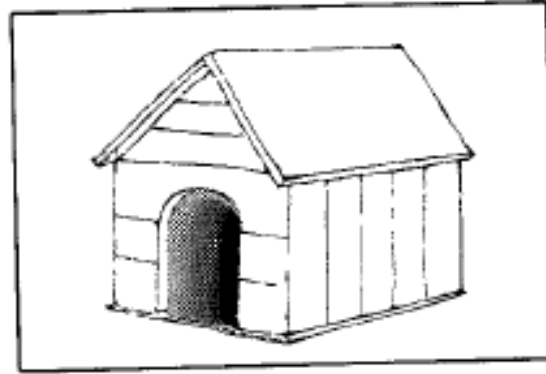
SCHEMERLAMP



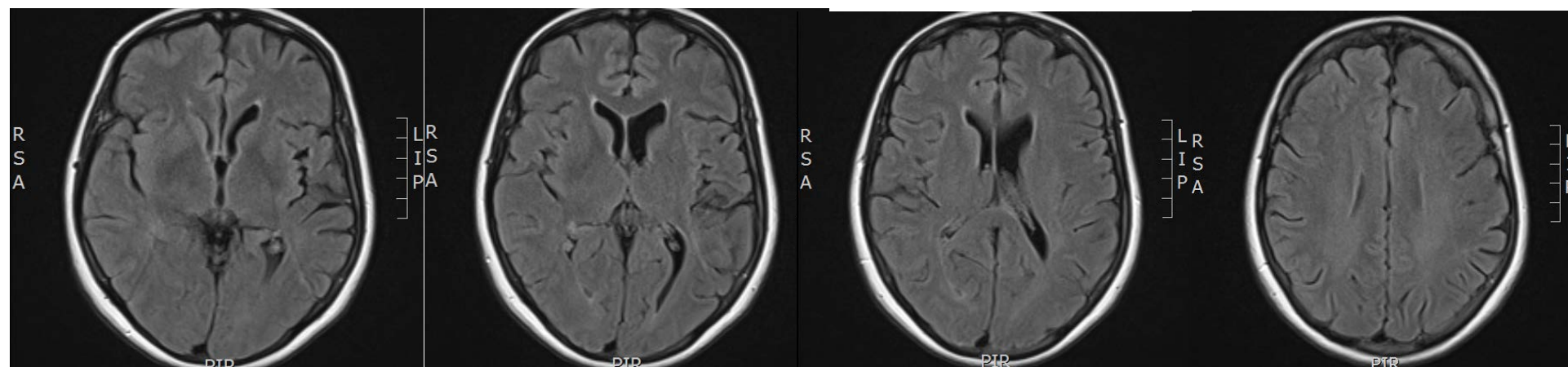
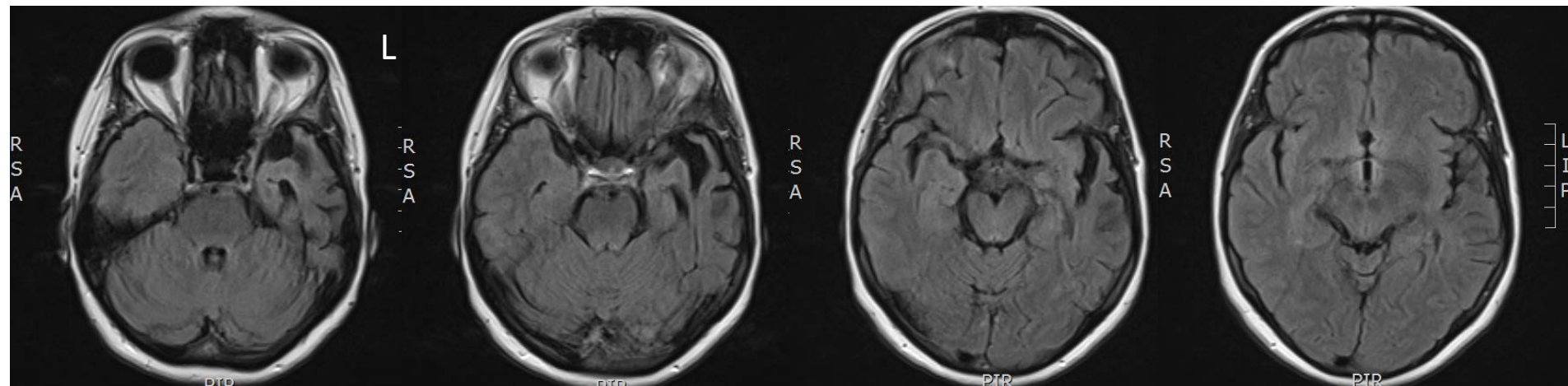
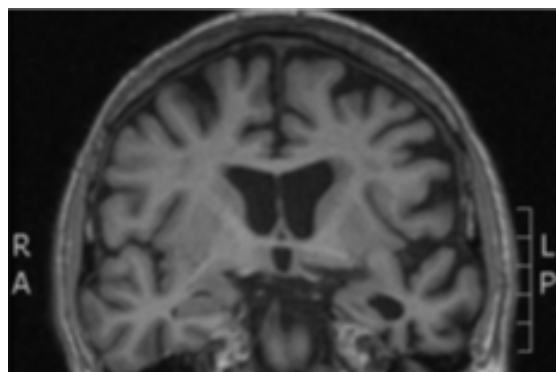
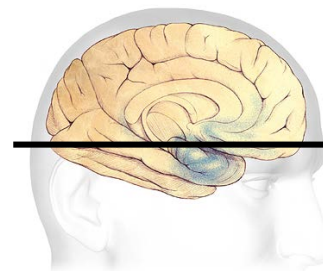
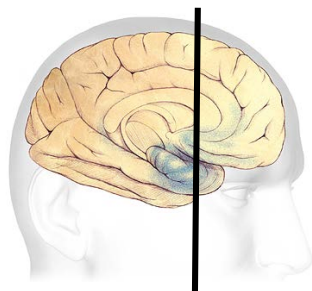
HERKENNING VAN AFBEELDINGEN



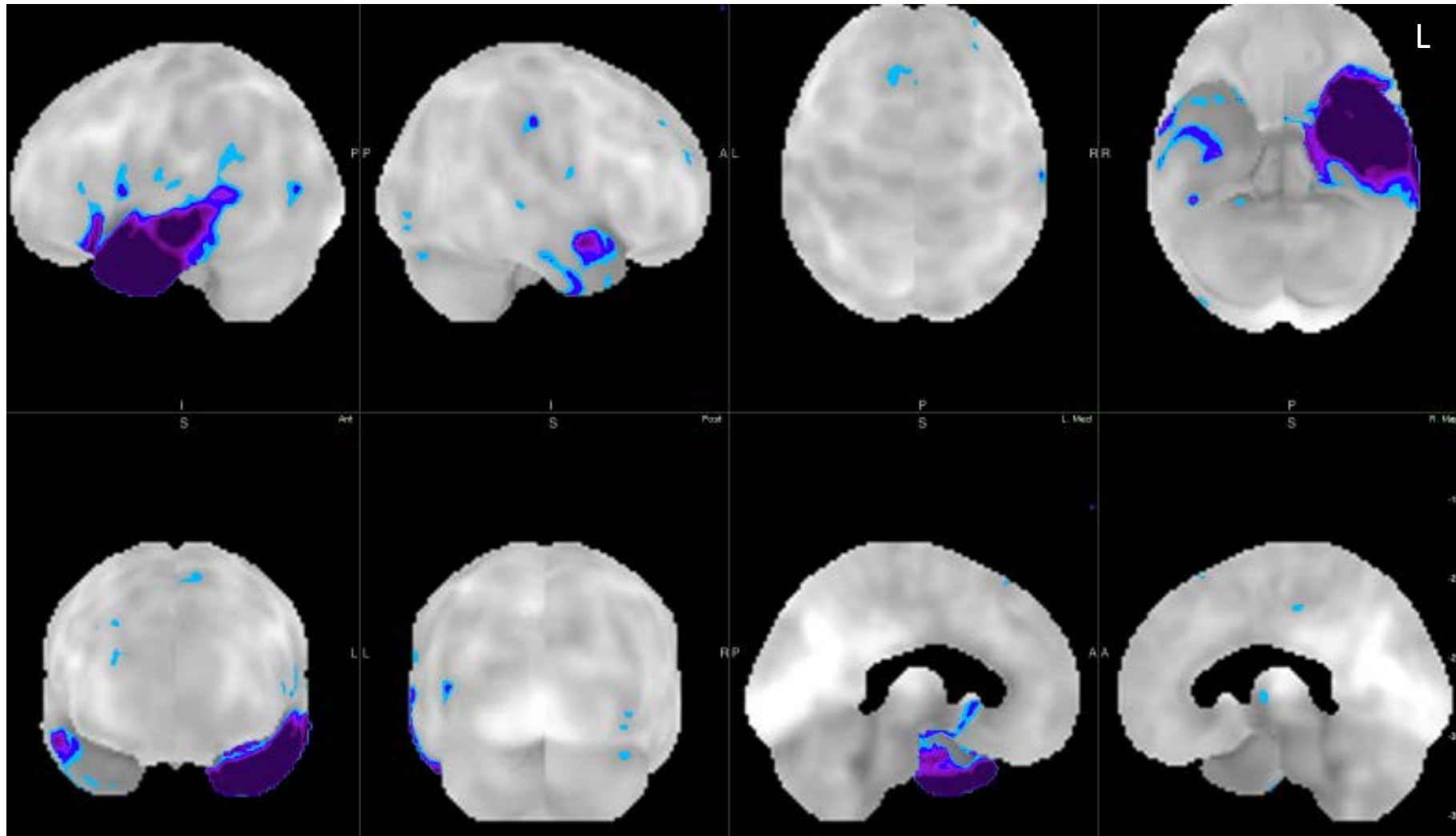
Pyramids and Palm Trees test



NMR



Fluorodeoxyglucose PET scan



Lumbale punctie

- Helpt om de ziekte van Alzheimer met grotere zekerheid uit te sluiten

Semantische variant van primair progressieve afasie

- Afasie: taalprobleem, o.m. woordvindingsmoeilijkheden
- Primair: Niet ten gevolge van een beroerte of een tumor
- Progressief: Geleidelijke verdere achteruitgang
- Er zijn drie vormen ('varianten') van primair progressieve afasie
 - Nonfluente variant
 - Logopene variant
 - Semantische variant

Behandeling

- Er is geen behandeling die het zenuwcelverlies tegenhoudt.
- Soms schrijven we Trazodone voor om sommige van de gedragsveranderingen wat te temperen.
- Logopedische revalidatie raden we aan in zoverre de patiënt dat graag doet of zelf ervaart er iets aan te hebben.

Verdere evolutie

- Paula heeft moeite om personen te herkennen, ook uit haar naaste familie.
- Bij het eten bereiden moet ze soms haar man opbellen om te vragen welke ingrediënten erbij moeten.
- De man merkt op dat Paula letter per letter leest.
- Paula komt steeds op dezelfde vragen terug, ondermeer omtrent haar ziekte.

1 jaar na eerste visite

- Paula stelt dat ze niets meer kent en niets meer kan. Ze heeft heel wat moeilijkheden om haar ziekte te aanvaarden en er is een zeer belangrijke lijdensdruk.
- Volgens de echtgenoot zijn er ook problemen met het herkennen van gezichten. Zo ging ze ondermeer recent naar een kerstfeest van haar vroegere werk waar ze gedurende een 20-tal jaar gewerkt heeft en ze kon slechts enkelen van de gezichten identificeren.
- Verder beschrijft de man dat patiënte soms overdreven aanhankelijk doet t.o.v. onbekenden en zeer moeilijk voor rede vatbaar is.

Twee jaar na de eerste raadpleging

- Paula heeft meer moeilijkheden met het eten bereiden. Zo herinnert ze zich niet meer hoe ze sla moet drogen of een koude schotel klaarmaken. Wanneer de man zegt dat er wortels moeten worden bijgevoegd, vraagt ze wat dat is en is ze verwonderd dat dit er bij moet.
- De man heeft het er moeilijk mee dat de communicatie met zijn echtgenote zo erg beperkt is. Hij is niet meer in staat iets met haar te overleggen en de patiënte antwoordt vaak erg stereotiep.
- Op emotioneel vlak beschrijft de man dat de patiënte vlakker geworden is en niet meer uitbundig of neerslachtig kan zijn. De patiënte is erg afhankelijk t.o.v. haar man.
- De patiënte gaat nog met de fiets naar haar moeder en zus en met de auto naar de kapster.

2.5 jaar na de eerste raadpleging

- Paula maakt zich zorgen dat ze ten gevolge van haar aandoening vroeger zal overlijden en vraagt hier herhaaldelijke malen naar. Zelf ervaart ze een duidelijke achteruitgang zegt ze.
- De echtgenoot beschrijft tevens dat de patiënt heel ongedurig is wanneer ze moet wachten aan een loket of in andere omstandigheden en steeds wil voorbijsteken en hem repetitief dezelfde vragen stelt.
- Ze fietst wel nog lange afstanden. Patiënt kan nog zelfstandig haar kleren kiezen.

3.5 jaar na de eerste raadpleging

- Wanneer Paula een idee opvat, is ze hier niet van af te brengen.
Recent werden er onderhoudswerken in huis uitgevoerd aan het water. De patiënte moest op dat ogenblik net water hebben en ze wou helemaal niet van dat idee afwijken, zodanig dat de man uiteindelijk hier uiteindelijk voor een oplossing moest voor zoeken.
- Wanneer patiënte ergens op bezoek is, heeft ze ook moeite om stil te blijven zitten en wil ze vrij snel terug weg.
- Ze geeft gemakkelijk commentaar op zaken en is niet flexibel.
- Patiënte neuriet ook soms repetitief.

4.5 jaar na de eerste raadpleging

- De echtgenoot stelt een verdere achteruitgang vast.
- Paula begrijpt niets meer, zij is erg perseveratief.
- Zij is incontinent voor urine en stoelgang en reageert niet meer wanneer zij incontinent geweest is. Zij weet niet meer hoe zij zich moet verzorgen na het toilet. Zij weigert ook vaak op het toilet te gaan.
- Paula kan soms overdreven uitbundig reageren t.o.v. derden.
- Paula blijft soms nog enkele uren alleen thuis, wanneer de man gaat joggen. Op zich verloopt dat goed.

- Overleden 11 jaar na de eerste raadpleging

Primair progressieve afasie
Woordvindings- en woordbegripsstoornis

Semantische
variant



TDP43
proteinopathie

