

# Primair Progressieve Afasie: een procesbeschrijving

Beloop van klacht tot diagnose en vervolg

## Aanleiding

Een aantal jaren geleden kreeg de afdeling Logopedie incidenteel een verwijzing vanuit de klinisch gerieters van het Jeroen Bosch Ziekenhuis voor uitgebreide taaldiagnostiek bij vermoeden van Primair Progressieve Afasie (PPA).

Destijds was er bij ons nog weinig bekend over deze patiëntenpopulatie. We hebben ons er om die reden in verdiept door bestaande literatuur te raadplegen. Daarnaast hebben we contact gelegd met A. Keulen, klinisch logopedist Amsterdam UMC o.a. werkzaam op het Alzheimercentrum aldaar, met expertise op dit gebied. Zij was meer dan bereid te helpen en heeft kennis en kunde met ons gedeeld.

In de laatste 5 jaar is er binnen ons ziekenhuis een toenemende vraag naar logopedische diagnostiek bij mogelijke PPA, zowel om talige problemen aan te tonen danwel uit te sluiten als om een uitspraak te kunnen doen ten aanzien van het subtype PPA.

Inmiddels zien wij op jaarbasis ca. 40 mensen voor uitgebreide diagnostiek, is er een zorgpad PPA ontwikkeld, is er een PPA-netwerk met collega logopedisten 1e lijn gestart en draaien we een supportgroep PPA.

## De organisatie

De huisarts kan in onze regio verwijzen naar het Geheugencentrum - Expertisecentrum Cognitie binnen het Jeroen Bosch Ziekenhuis of de patiënt komt via een andere route (vb. second opinion vanuit andere regio) bij de klinisch geriater of de neuroloog.

Het Geheugencentrum - Expertisecentrum Cognitie heeft tot doel dat de dementiezorg lokaal, regionaal en bovenregionaal naar een hoger niveau gebracht wordt. Dit gaat om zowel de diagnostiek naar cognitieve stoornissen als de behandeling en begeleiding van dementie.

Daarnaast houdt het zich bezig met wetenschappelijk onderzoek en richt het zich op onderwijs en opleiding op het gebied van cognitieve stoornissen.

Het Geheugencentrum - Expertisecentrum Cognitie heeft de status van Topklinische Zorg van de Stichting Topklinische Ziekenhuizen.

Het zwaartepunt ligt momenteel voor 85% op het verrichten van diagnostiek; deze multidisciplinaire diagnostiek vindt plaats bij cognitieve stoornissen in specifieke zorgpaden. Er wordt wetenschappelijk onderzoek verricht en er is een bovenregionale expertise aanwezig.

De volgende disciplines zijn vertegenwoordigd in de samenwerking binnen het expertisecentrum: neuroloog, klinisch geriater, neuropsycholoog, logopedist, verpleegkundig specialist neurologie, Parkinsonverpleegkundige, nucleair geneeskundige en psychiater. Daarnaast bestaat nauw contact met casemanagers dementie en specialisten ouderengeneeskunde in de eerste lijn.

Tijdens het eerste consult bij klinisch geriater of neuroloog wordt getracht duidelijk te krijgen wat de klachten zijn. Is er sprake van cognitieve klachten, zo ja op welke domeinen (bijvoorbeeld geheugen, taal, overzicht/planning, oriëntatie) en hebben ze invloed op het dagelijks functioneren van de patiënt. Tevens wordt nagevraagd wat het debuut van de klachten is geweest. Indien dit talig is geweest kan worden gedacht aan een vorm van PPA.

De trend in het Jeroen Bosch Ziekenhuis is dat er meer mannen dan vrouwen met PPA gediagnosticeerd worden waarbij de leeftijdsrange van 51 – 85 jaar is.

2022: 22 patiënten (man n= 17; vrouw n=5; gemiddelde leeftijd 71jr, range 53–84jr)

2023: 33 patiënten (man n= 20; vrouw n=13; gemiddelde leeftijd 72jr range 51–85jr)

Hoeveel hiervan zijn < 65 jaar:

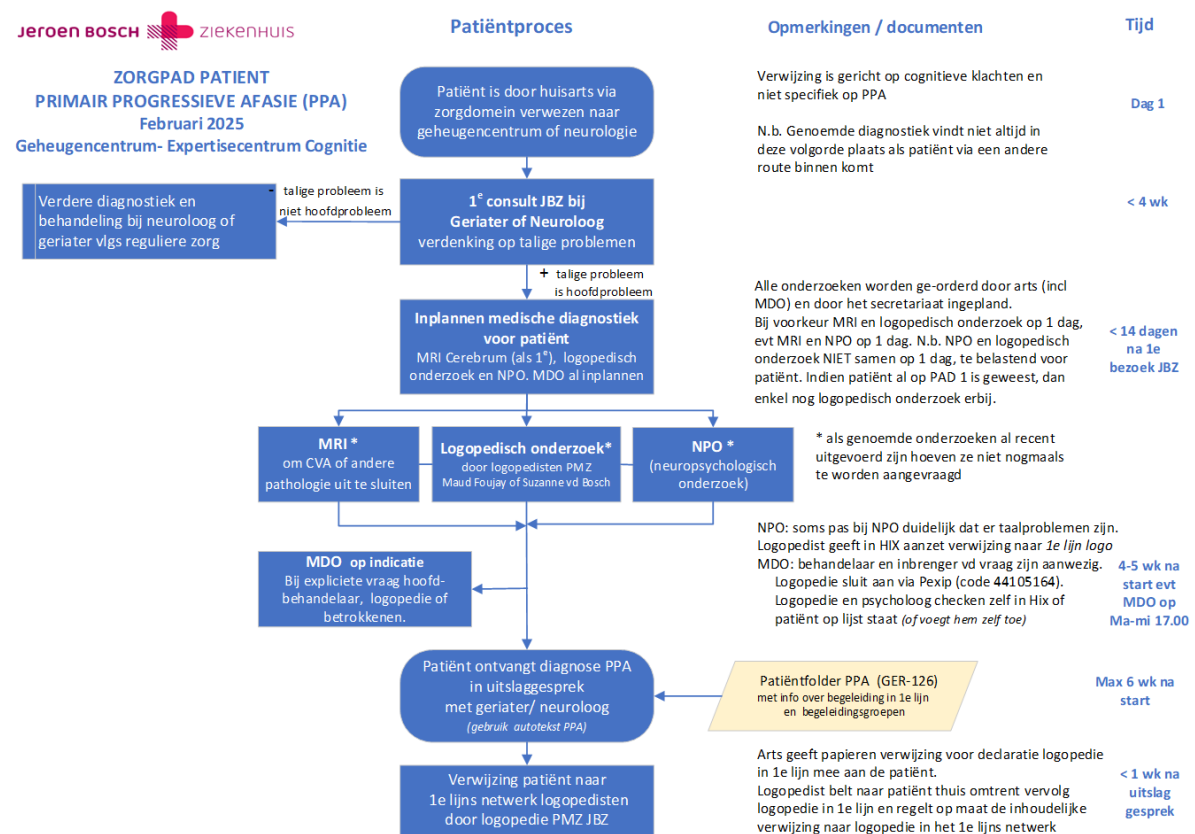
In 2022 is 23% (n=5) jonger dan 65 jaar

In 2023 is 12% (n=3) jonger dan 65 jaar

Naar verwachting zal in 2040 (bron: Alzheimer NL) een verdubbeling van het aantal mensen met dementie zijn. Daarmee wordt verwacht dat er ook meer PPA-patiënten zullen komen. Het is dus van essentieel belang dat er meer kennis en kunde van diagnostiek en begeleiding is.

## Zorgpad

Samen met geriater, logopedist, neuroloog en neuropsycholoog is een zorgpad PPA ontwikkeld.



Indien de specialist vanuit de anamnese en hetero-anamnese het vermoeden heeft dat sprake is van talige problemen, met mogelijk een talig debuut en mogelijk sprake van PPA, wordt de logopedist in consult gevraagd.

Laboratoriumonderzoek wordt al gedaan voorafgaand aan het polikliniekbezoek, waarbij andere oorzaken van cognitieve achteruitgang zoals schildklierproblemen of hypercalciëmie al zijn uitgesloten. Uiteraard wordt bij neurologisch lichamelijk onderzoek ook gekeken of er aanwijzingen zijn voor andere neurologische aandoeningen en wordt een MRI-scan gemaakt om aandoeningen zoals een doorgemaakt CVA uit te sluiten. Als er bij screenend of kort neuropsychologisch onderzoek nog geen duidelijk patroon van cognitieve stoornissen op meerdere domeinen kan worden vastgesteld wordt een (uitgebreid) neuropsychologisch onderzoek aangevraagd.

Indien diagnostisch nog onduidelijkheid bestaat kan zo nodig een lumbaalpunctie op hersenspecifieke eiwitten of PET-scan hersenen worden verricht, afhankelijk van klachten van patiënt en ook van leeftijd (op jongere leeftijd is lumbaalpunctie betrouwbaarder onderscheidend).

Als alle diagnostiek compleet is en er is nog onduidelijkheid dan wordt de patiënt besproken in een multidisciplinair overleg.

Hierna volgt een uitslaggesprek door de verwijzer. Na dit gesprek neemt de logopedist contact op met de logopedist in de 1e lijn om logopedische begeleiding op te starten.

### **Inclusie -en exclusie criteria**

Stap 1: Stellen van de diagnose PPA

Inclusiecriteria; op item 1 tot en met 3 moet positief geantwoord worden:

1. Het meest prominente klinische kenmerk is een taalprobleem
2. De taalproblemen zijn de primaire oorzaak van beperkingen in het dagelijks functioneren
3. De afasie is het meest prominente kenmerk bij de start- en beginfase van de ziekte

Exclusiecriteria; op item 1 tot en met 4 moet negatief geantwoord worden:

1. De taalproblemen kunnen beter worden verklaard door een niet-neurodegeneratieve neurologische aandoening aan het centraal zenuwstelsel of andere medische aandoening
2. De taalproblemen kunnen beter verklaard worden door een psychiatrische aandoening
3. Er is een episodische of visuele geheugenstoornis en/of visuospatiële stoornis aanwezig vroeg in het ziektebeloop
4. Prominente gedragsmatige stoornissen vroeg in het ziektebeloop

### **Logopedisch onderzoek**

De logopedist plant een uitgebreide afspraak waarbij veelal partner of andere familie aanwezig is. Er wordt gestart met een anamnese, o.a. gericht op debuut en duur van de klachten en het beloop ervan. Evt. slikproblemen, veranderde spraak en andere cognitieve problemen worden besproken en er wordt gevraagd of er voorbeelden van de veranderingen zijn. Er wordt e.e.a. uitgevraagd over communicatieve situaties (activiteiten/participatie) bijvoorbeeld lezen, telefoneren, mailen, deelname aan gesprek in groter gezelschap. En vanzelfsprekend observeren we hoe de patiënt hier communicatief op reageert.

Uitgaande van de kerncriteria PPA van Gorno-Tempini et al. (2011) moet voor de differentiaal diagnostiek van PPA in ieder geval onderzoek gedaan worden naar de vloeiendheid van de spontane taalproductie (op woord- en zinsniveau), benoemen (woord- en zinsniveau), naspreken (klanken, woorden en zinnen) en auditief- en leesinhoudelijk taalbegrip (woord- en zinsbegrip).

Hiervoor gebruiken wij de volgende testonderdelen:

Spontane taal:	Taalanalyse
Benoemen (woord- en zinsniveau):	BNT (andere opties NBT, SAT, CAT-NL, situatiekaart)
Naspreken:	AAT (andere optie CAT-NL)
Taalbegrip:	Auditief taalbegrip op woord- en zinsniveau: CAT-NL Leesinhoudelijk taalbegrip op woord- en zinsniveau: CAT-NL

Afhankelijk van de informatie uit de anamnese wordt ook een schriftelijke taalproductietaak (bijvoorbeeld Schrijven op dictaat uit de AAT) aangeboden.

Bij vermoeden apraxie zal de observatie gericht op spraakapraxie en buccofaciale apraxie gedaan worden middels het observatieformulier buccofaciale apraxie en spraakapraxie in de acute fase.

Aan de hand van de testresultaten én de anamnestiche informatie wordt getracht aan te geven of er gedacht wordt aan een vorm van PPA en daarnaast bij welk subtype van PPA de talige kenmerken het meest passend zijn.

We baseren ons hierbij op de indeling welke door Gorno-Tempini et al. (2011) beschreven is, drie subtypen waar een dementieel beeld aan ten grondslag ligt, te weten de logopene, de niet-vloeiende en de semantische variant.

Na afloop van het consult wordt geïnformeerd of er bij de patiënt en naasten behoefte bestaat aan logopedische begeleiding in de thuissituatie. Indien dit het geval is wordt dit in het verslag aan de verwijzer benoemd en wordt alvast gevraagd bij het uitslaggesprek een verwijzing voor logopedie 1e lijn mee te geven.

Als alle diagnostiek compleet is en er nog onduidelijkheid bestaat, wordt de patiënt besproken in een multidisciplinair overleg.

Hierna volgt een uitslaggesprek door de verwijzer. Als er nog onvoldoende duidelijkheid is over de medische diagnose vindt er een follow-up plaats na bijvoorbeeld 1 jaar. Als de medische diagnose duidelijk is verzorgt de logopedist een overdracht naar een logopedist uit het PPA-netwerk 1<sup>e</sup> lijn zodat logopedische begeleiding in de thuissituatie opgestart kan worden.

### **Netwerk PPA**

In 2019 is gestart met een officieus netwerk bestaande uit twee logopedisten van het Jeroen Bosch Ziekenhuis en 12 logopedisten vanuit 6 verschillende zorginstellingen uit de regio.

Voor zover bekend is dit netwerk uniek in Nederland. Het netwerk komt drie keer per jaar samen in het Jeroen Bosch Ziekenhuis voor overleg gericht op o.a. casuïstiekbespreking, streven naar uniformiteit van de begeleiding en het maken van protocollen. Hierbij vindt ondersteuning plaats door een kwaliteitsmedewerker van het Jeroen Bosch Ziekenhuis, ook verbonden aan het Geheugencentrum – Expertisecentrum Cognitie.

Nadat de diagnose PPA is gesteld en patiënt en omgeving behoefte heeft aan logopedische begeleiding benadert de logopedist uit het Jeroen Bosch Ziekenhuis een logopedist uit het netwerk. Hierdoor is sprake van een warme overdracht en zijn de lijntjes kort.

Een overzicht van de logopedisten uit het netwerk staat op de website van het Jeroen Bosch Ziekenhuis: [Logopedisten PPA | Jeroen Bosch Ziekenhuis](#).

### **Supportgroep PPA**

Binnen het Jeroen Bosch Ziekenhuis vindt er jaarlijks een supportgroep PPA plaats. De groep bestaat uit patiënten met de diagnose PPA en hun naasten. Het protocol is gebaseerd op de supportgroep PPA die in het Alzheimercentrum Amsterdam UMC ontwikkeld is, enigszins aangepast aan onze eigen setting.

Deze groep wordt geleid door een psycholoog en een logopedist. In totaal zijn er 4 bijeenkomsten. Bij elke bijeenkomst is er een gastspreker aanwezig. Bijeenkomst 1 is de gastspreker een geriater, bijeenkomst 2 een extra logopedist, bijeenkomst 3 een extra psycholoog en bijeenkomst 4 een casemanager dementie. De bijeenkomsten zijn op deze manier opgebouwd om de patiënten en zijn naasten meer informatie te geven over het ziektebeeld en de begeleiding hierin.

Het doel van de bijeenkomsten is:

Het ontmoeten van andere mensen die te maken hebben met PPA

Het delen van ervaringen

Erkenning en herkenning

Elkaar steunen in het zoeken naar mogelijkheden voor de toekomst

Psycho-educatie: voorlichting over ziekte en symptomen en hoe hiermee om te gaan

Thema's

Klinisch geriater: Uitleg Primaire Progressieve Afasie

Logopedist: Taal, communicatie en hulpmiddelen bij PPA

Psycholoog: Samen (leven) met PPA

Casemanager: waar en bij wie moet je zijn in het zorgstelsel

Indien tijdens polibezoeken aan klinisch geriater of neuroloog blijkt dat patiënt in aanmerking komt voor de PPA-supportgroep zal dit voorgelegd worden aan patiënt en omgeving. Indien gewenst kan de patiënt samen met één persoon uit zijn/haar systeem deelnemen.

## **Na de diagnose**

In de aanpak voor begeleiding komen 3 aspecten naar voren die wij als netwerk hanteren en waarin wij eenduidig werken:

Het voorlichten over communicatie bij PPA aan de patiënt en zijn naasten.

Het optimaliseren van de communicatiemogelijkheden op activiteiten- en participatieniveau.

Bepalen wat het doel van de begeleiding is

Het is van belang rekening te houden met de cognitieve vaardigheden, het gehoor en de visus en deze mee te nemen in het opstellen van de communicatieve strategieën.

De logopedische begeleiding is een samenspel van stoornisgericht werken met daarnaast compensatie van de achteruitgang van de taalvaardigheden en het optimaliseren van de communicatiemogelijkheden op activiteiten- en participatieniveau van belang.

Dit kan gedaan worden door visuele taalstrategieën en handvatten aan te reiken en deze te oefenen samen met de patiënt en zijn naaste(n). Hierbij kan gedacht worden aan het gebruik maken van communicatieborden, communicatieboeken of een ander communicatiehulpmiddel, zoals een tablet of Kompaan.

Onze ervaring is dat dit vraagt om een gerichte, persoonlijke aanpak. Het kan ook van belang zijn om hier de samenwerking in te zetten met een casemanager dementie of ergotherapeut.

Een andere behandelmogelijkheid bij PPA is het aanleren en inslijpen van een kort script, bestaande uit zinsdelen of korte zinnen. Deze kunnen ingezet worden in praktische communicatieve situaties.

Hierbij geldt dat dit vaak in een beginstadium mogelijk is en met een (relatief) goede geheugenfunctie. Onze ervaring is dat hierbij praktische, alledaagse situaties goed gebruikt kunnen worden. De patiënt en zijn naasten kunnen hier elkaar met regelmaat in ondersteunen of aanmoedigen. Middels het stellen van de juiste vragen kan dit een positief effect hebben op de communicatie.

Een andere gebruikte interventie is het aanleren van zelf-cueing strategieën voor de woordvinding.

De begeleiding van PPA- patiënten is maatwerk. Het is raadzaam om kleine korte termijndoelen te stellen en niet te ver vooruit te kijken. Regelmatig herhalen van informatie, introductie van een ondersteunend communicatiehulpmiddel of schriftelijk communicatieadvies zijn belangrijke aspecten van de logopedische begeleiding. Het monitoren van de wensen en verwachtingen van de patiënt en naaste(n) blijven van belang.

Een optimale begeleiding van de patiënten met PPA vraagt om een multidisciplinaire aanpak, waarbij goede coördinatie van de zorg noodzakelijk is. Hierbij kan gedacht worden aan actief contact onderhouden met de casemanager dementie, psycholoog of huisarts.

## **Toekomst**

Door de toename van het aantal dementie patiënten is het belangrijk om de patiënt op de juiste plek te krijgen voor diagnostiek en begeleiding. Sinds de komst van het geheugencentrum in het Jeroen Bosch Ziekenhuis en specifieke expertise op het gebied van PPA hoeven patiënten uit Zuid-Nederland niet meer naar de andere kant van het land voor diagnostiek. Sinds de start van het netwerk kunnen we ervaren begeleiding in de eigen regio bieden.

## **Auteurs**

Suzanne M.P.H. van den Bosch, Klinisch Logopedist Jeroen Bosch Ziekenhuis

Maud M.G.M. Foujay-Jansen, Klinisch Logopedist Jeroen Bosch Ziekenhuis

Marieke M.J.C. Janssen-de Bruijn, Logopedist Brabantzorg

Esther Cornege-Blokland, Klinisch Geriater, Voorzitter Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie, Voorzitter Inhoudsteam Medisch Specialist 2035

Correspondentie

s.v.d.bosch@jbz.nl

m.foujay@jbz.nl

marieke.debruijn@brabantzorg.eu

e.cornege@jbz.nl

### **Literatuurlijst**

Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S.F., Ogar, J.M., Rohrer, J.D., Black, S., Boeve, B.F., Manes, F., Dronkers, N.F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., K. Patterson, Miller, B.L., Knopman, D.S., Hodges, J.R., Mesulam, M.M., Grossman M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006–1014.  
<https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>

Berns, P. en Wielaert, S., Status afasietherapie- nieuwe gevalsbeschrijvingen uit de klinische praktijk (2014) Pearson, ISBN 9789026522673  
Blz. 263- 276 Logopedische interventie bij dementie. De logopene variant van Primair Progressieve Afasie, A. Keulen en C. te Winkel.

<https://afasienet.com/wp-content/uploads/Primaire-progressieve-afasie.-Een-klinische-benadering.-Sept-2019..pdf>