

Primair progressieve afasie semantische variant

informatie voor patiënten

INLEIDING	3
WAT IS PRIMAIR PROGRESSIEVE AFASIE SEMANTISCHE VARIANT?	4
WAT IS DE OORZAAK?	6
KOMT DE ZIEKTE VAAK VOOR?	7
IS ENKEL DE TAAL AANGETAST?	8
HOE VERLOOPT DE ZIEKTE?	10
ZAL IK DEMENT WORDEN?	11
TECHNISCHE ONDERZOEKEN DIE MEE DE DIAGNOSE HELPEN STELLEN	12
HAD IK DE ZIEKTE KUNNEN VOORKOMEN?	14
IS DE ZIEKTE ERFELIJK?	14
VERSCHIL MET DE ZIEKTE VAN ALZHEIMER	14
WAT IS DE BEHANDELING?	15
KLINISCHE OPVOLGING IN UZ LEUVEN	16
HOE GAAN DE NAASTE ZORGVERLENERS HET BEST OM MET DE AFASIE?	18
DEELNAME AAN ONDERZOEK	19
CONTACT	19

U kreeg de diagnose van primair progressieve afasie semantische variant. Dat is een relatief zeldzame aandoening waarvan u mogelijk nog nooit eerder gehoord hebt. Met deze brochure geven we u informatie over deze aandoening.

U mag erop rekenen dat ons ganse team alles in het werk zal stellen om u en uw familie zo goed mogelijk te begeleiden. Aarzel dan ook niet om iemand van ons team aan te spreken als u nog specifieke vragen hebt.

WAT IS PRIMAIR PROGRESSIEVE AFASIE SEMANTISCHE VARIANT?

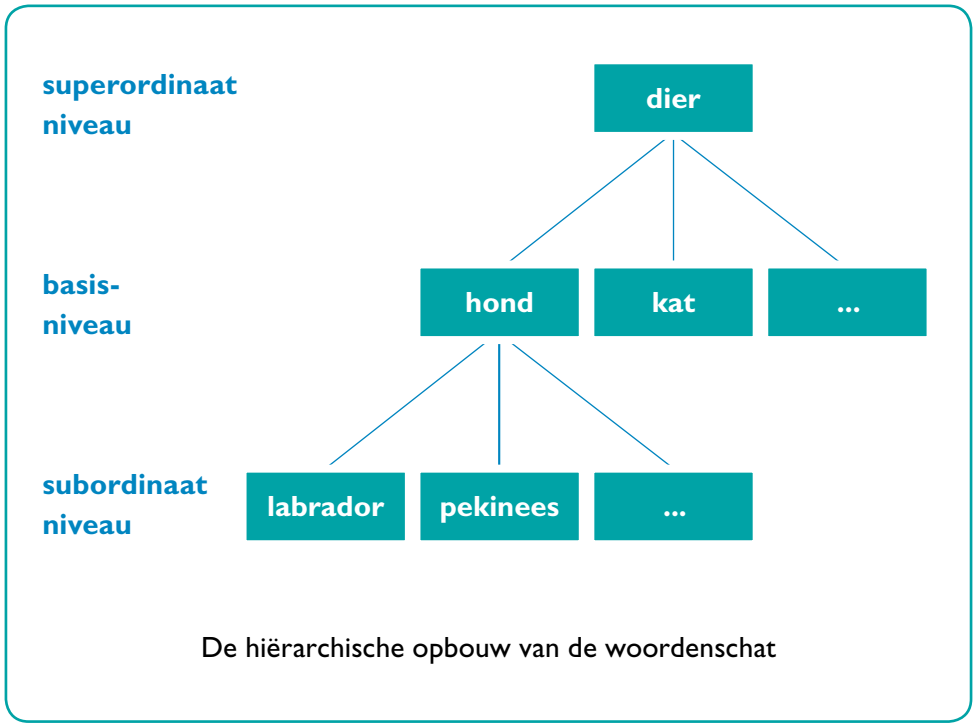
Bij deze ziekte **vermindert geleidelijk de woordenschat (afasie)**. Eerst ondervindt de persoon moeite om woorden te vinden tijdens een gesprek, en na enige tijd ook met het begrijpen van sommige woorden.

Het is belangrijk deze aandoening te onderscheiden van wat normaal is. Normaal ondervindt iedereen wel af en toe dat een woord op het tijpje van de tong ligt en men het niet kan vinden. En bij de normale veroudering is het evenzeer normaal dat de persoon langer tijd nodig heeft om eigennamen op te roepen.

Maar bij primair progressieve afasie is het **meer dan af en toe en bovendien niet enkel voor eigennamen**. In de spontane spraak gebruikt een persoon met primair progressieve afasie vaak niet helemaal het juiste woord en ook woorden voor gewone dingen zijn aangetast. Woorden die minder vaak voorkomen (bijvoorbeeld inktvis), worden eerst aangetast en later ook frequentere woorden. Bepaalde klassen van woorden zijn ook meer betrokken, bijvoorbeeld namen van voedingsbestanddelen (groenten ...), namen van specifieke dieren of planten, namen van straten enzovoort.

Welke woorden eerst verloren gaan, hangt af van waar ze zich bevinden in de 'hiërarchie' van woorden (zie het schema hieronder). In die hiërarchie staat bovenaan de 'superordinaat', het meest algemene woord, bijvoorbeeld 'dier'. Dit algemene niveau blijft het langst behouden. Het niveau daaronder noemen we het basisniveau,

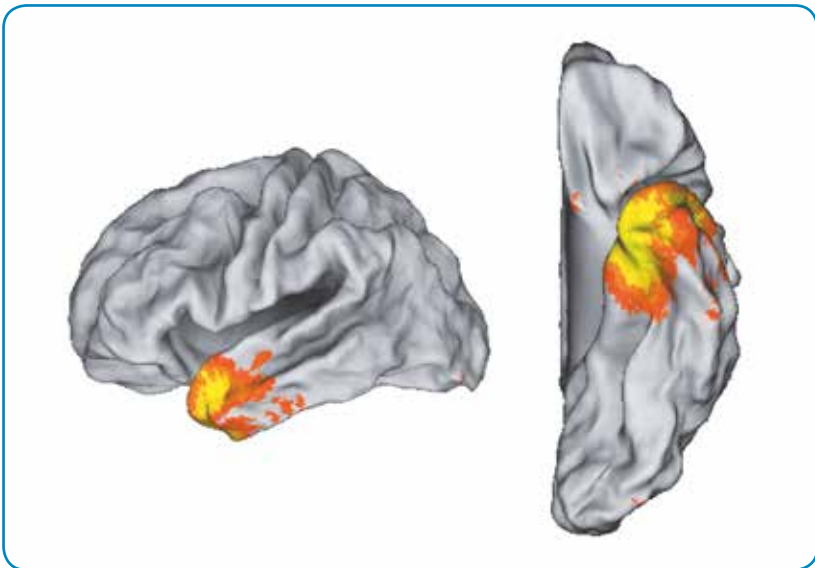
bijvoorbeeld 'hond', en het niveau daaronder is wat we noemen het 'subordinaat' niveau (meer specifieke woorden), bijvoorbeeld 'labrador'. De meer specifieke woorden op het subordinaat niveau worden het eerst aangetast. Als personen niet op het woord kunnen komen, zullen ze zoeken naar het woord en soms algemene woorden gebruiken, zoals 'dinges'. Daardoor wordt het soms moeilijk om te weten wat een patiënt juist bedoelt en wordt de spraak vager.



WAT IS DE OORZAAK?

Afasie – het verminderen van de woordenschat – komt ook voor na beroertes of bij tumoren, maar bij primair progressieve afasie is de oorzaak geen beroerte of een tumor maar een neurodegeneratieve ziekte. Dat betekent dat in bepaalde delen van de hersenen de zenuwcellen geleidelijk afsterven.

Bij primair progressieve afasie sterven delen af die belangrijk zijn voor de taal. Bij de semantische variant is het voorste deel van de linker temporale kwab getroffen (ook de linker voorste temporale pool genoemd).



Het hersengebied dat is aangetast bij primair progressieve afasie semantische variant is het voorste deel van de linker temporale kwab.

In dit deel van de hersenen is de betekenis van de woorden opgeslagen. Bij primair progressieve afasie semantische variant blijven ook veel gebieden in de hersenen behouden. Daardoor blijft bijvoorbeeld het episodisch geheugen (het geheugen voor wat men recent heeft meegemaakt) vaak relatief lang bewaard, net als het oriëntatievermogen (vinden van de weg). Daarin verschilt primair progressieve afasie van de ziekte van Alzheimer.

De term 'progressief' betekent dat het niet kan genezen.

KOMT DE ZIEKTE VAAK VOOR?

Primair progressieve afasie semantische variant is een zeldzame ziekte (gemiddeld 5 gevallen per 100 000 mensen), veel zeldzamer dan de ziekte van Alzheimer (gemiddeld 1 480 per 100 000).

De meeste patiënten met primair progressieve afasie semantische variant zijn tussen 45 en 70 jaar oud, maar de ziekte kan ook op oudere leeftijd optreden. We volgen op de geheugenkliniek en de FTLD-kliniek UZ Leuven continu een twingtigtal patiënten met deze zeldzame ziekte.

IS ENKEL DE TAAL AANGETAST?

Gedurende de eerste jaren van de ziekte is vooral de taal aangetast. Tot heel ver in het ziekteverloop blijft de lichamelijke conditie (de 'fysiek') en de motoriek van de persoon (bijvoorbeeld stappen of rechtop staan of gaan liggen) heel goed behouden.

Het is niet omdat de persoon dingen niet meer kan benoemen, dat hij de dingen niet meer herkent. Het vinden van de naam en het herkennen van dingen of personen zijn twee verschillende functies. Bij primair progressieve afasie gaat het in het begin hoofdzakelijk over een probleem met het vinden van de naam. Na verloop van tijd kunnen ook andere symptomen optreden die niet rechtstreeks met taal te maken hebben.

- X **Herkennen van dingen.** Wanneer de ziekte verder vordert, kunnen personen ook soms moeilijkheden hebben met het herkennen van dingen, en niet enkel met het vinden van de juiste naam. Soms steken personen in een vergevorderde fase dingen die niet eetbaar zijn, in de mond (zoals een muntstuk).
- X **Herkennen van personen.** Wanneer ook de rechterhersenhelft aangetast is, krijgen personen met primair progressieve afasie soms ook moeite met het herkennen van gezichten en personen. Er is een verschil tussen de eigen naam van een persoon oproepen en herkennen wie het is.

Er **kunnen** bij de semantische variant van primair progressieve afasie ook **gedrags- en persoonlijkheidsveranderingen** optreden. Soms zijn die veranderingen voor de partner en familieleden lastiger om dragen dan de afasie op zich.

- X Het **sociaal gedrag** verandert soms. Sommige patiënten gedragen zich erg vertrouwend en hartelijk tegenover vreemden, terwijl ze vroeger misschien eerder gereserveerd waren. Ze hebben de neiging om personen te omhelzen, begroeten hen heel enthousiast of nemen op een heel vriendschappelijke manier afscheid. Op zich is die hartelijkheid tegenover minder vertrouwde personen vaak wel positief. Zelden wordt het wat problematischer, bijvoorbeeld als de persoon toenadering zoekt tot kleinere kinderen en hun aandacht probeert te trekken, of wanneer er seksueel getinte opmerkingen gemaakt worden of toenadering gezocht wordt.
- X **Perseveratie en obsessief-compulsieve gedachten**. Sommige personen met primair progressieve afasie komen steeds terug op een klein aantal vaste thema's en gebruiken dan ook vaak over het verloop van jaren altijd dezelfde zinsneden. Die herhaling van steeds dezelfde onderwerpen en zinnen kan voor de partner soms zwaar vallen.
- X **Verminderde mentale flexibiliteit**. Patiënten zijn soms niet meer bij te sturen in hun mening en niet voor discussie vatbaar. Pogingen om hen van mening te doen veranderen, zijn dan veelal vergeefse moeite.
- X **Eetdrang**. De persoon heeft meer drang naar calorierijke voeding en dranken (frisdrank, patisserie, koeken ...). Soms is de tafeletiquette ook verstoord en kan de persoon bijvoorbeeld voedsel uit iemand anders bord nemen.

- ✗ **Verminderde empathie en betrokkenheid.** Empathie verwijst naar het vermogen om zich in te leven en mee te leven met de moeilijkheden van een ander. Soms kan bij de semantische variant de empathie verminderen, waardoor de patiënt minder betrokken is op wat er met de partner gebeurt of wat er in de familie gaande is.

Bij de meeste (maar niet alle) patiënten is het **ziektebesef** gedurende de eerste jaren relatief behouden. Als het ziektebesef behouden is, is de patiënt zich bewust van de taalproblemen en is er soms ook erg mee bezig. Andere patiënten zijn zich helemaal niet bewust dat er iets mis is en in dat geval heeft het ook geen zin om hen met de diagnose te confronteren.

HOE VERLOOPT DE ZIEKTE?

Meestal evolueert de ziekte **heel geleidelijk**. De woordvinding wordt steeds moeilijker en ook het woordbegrip raakt aangetast over het verloop van vele jaren. De gemiddelde duur van de diagnosestelling tot het overlijden is ongeveer 10-15 jaar. In een vergevorderd stadium kan de patiënt soms enkel nog een paar stereotype woorden zeggen.

Sommige patiënten blijven tot op het einde thuis, maar soms is dat onmogelijk en moet de patiënt opgenomen worden in een woonzorgcentrum. Redenen waarom patiënten moeten opgenomen worden, zijn bijvoorbeeld omdat ze alleen wonen zonder partner en te veel hulp behoeven, of omdat er incontinentie voor stoelgang optreedt of de patiënt stoelgang manipuleert, of omdat de gedragsmoeilijkheden de draagkracht van de partner en de familie te boven gaan.

ZAL IK DEMENT WORDEN?

Bij dementie is er een aantasting van het episodisch geheugen (voor recente gebeurtenissen) en andere cognitieve domeinen, met een weerslag op de dagelijkse activiteiten, waardoor de persoon zijn onafhankelijkheid verliest. Bij primair progressieve afasie blijft het episodisch geheugen lange tijd goed bewaard en blijft de aantasting lang beperkt tot de taal.

Sommige dagelijkse activiteiten, zoals telefoneren, worden moeilijker omdat de persoon moeilijker uit de woorden geraakt en moeilijker anderen begrijpt. Ook wordt koken soms moeilijker omdat de patiënt meer moet opzoeken hoe hij gerechten moet klaarmaken die hij vroeger probleemloos kon bereiden. Aan gesprekken met verschillende personen tegelijk kan de patiënt minder goed deelnemen. Maar veel andere dagelijkse activiteiten, zoals huishoudelijk werk of autorijden, blijven vaak lang relatief goed mogelijk voor zover ze geen taal vergen (bijvoorbeeld als verkeersborden moeten worden gelezen).

In het eindstadium van de ziekte wordt de persoon wel meer en meer afhankelijk. Op het einde van de ziekte moet de persoon geholpen worden met aankleden, wassen en toiletgang. In die zin treedt er dus wel dementie op in het gevorderde stadium van de ziekte.

TECHNISCHE ONDERZOEKEN DIE MEE DE DIAGNOSE HELPEN STELLEN

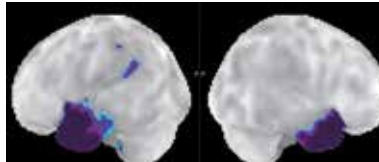
De arts bepaalt bij de eerste consultatie welke bijkomende onderzoeken aangewezen zijn voor de diagnose en bespreekt dit met de patiënt en de familieleden.

- **Neuropsychologisch onderzoek.** Dit is een onderzoek van ongeveer twee maal anderhalf uur waarbij op een gedetailleerde manier de cognitieve functies (taal en spraak, geheugen, volgehouden aandacht, complexe aandacht ...) worden getest en de scores vergeleken worden met de normgroep, rekening houdend met de leeftijd en het opleidingsniveau. Het neuropsychologisch onderzoek laat toe om precies te bepalen welke cognitieve functies nog goed behouden zijn en welke aangetast zijn. Dat is voor de diagnosestelling erg nuttig.
- **Magnetische resonantiescan (MRI) van de hersenen.** Een MRI-scan geeft een beeld van de hersenen alsof we er met het blote oog zouden naar kijken. Op de MRI kunnen we bepalen welke delen van de hersenen in volume verminderd zijn.



Op de afbeelding ziet u een MRI-doorsnede van de hersenen van een patiënt met primair progressieve afasie semantische variant. De linker hersenhelft ziet u aan de rechterhand de afbeelding (aangeduid met L). De hersenen zijn grijs, het vocht rond de hersenen zwart. In de linker anterior tempore pool, aangeduid met de blauwe pijlen, is er meer zwart zichtbaar en minder grijs in vergelijking met de rechterkant. Dat komt omdat er minder hersenweefsel is en dat verloren hersenweefsel wordt dan vervangen door vocht.

- **¹⁸F-Fluorodeoxyglucose (FDG) PET-scan.** Hiermee meten we de stofwisseling (de metabole activiteit) van de hersenen. Dit laat toe om nauwkeurig te lokaliseren welke hersengebieden aangetast zijn, wat voor de diagnose belangrijk kan zijn.



Op de afbeeldingen ziet u een FDG PET bij een patiënt met primair progressieve afasie semantische variant. Het aanzicht is alsof u achter een persoon zou staan en de hersenen zou openvouwen, met de linker hersenhelft aan de linker kant en de rechterhersenhelft aan de rechterkant. De zone in het donkerblauw vertoont verlaagde activiteit. Bij deze patiënt is zowel links als rechts de anterior tempore pool donkerblauw, wat wijst op verminderde activiteit zowel links als rechts.

- **Lumbaal vochtonderzoek.** Met een lumbale punctie bekomen we vocht dat in verbinding staat met het vocht rond de hersenen. Hierin kunnen drie stoffen bepaald worden: A β 42, totaal tau en phosphotau. Dit laat toe om de ziekte van Alzheimer met zekerheid uit te sluiten.

HAD IK DE ZIEKTE KUNNEN VOORKOMEN?

De ziekte houdt helemaal geen verband met vroegere levensstijl of stress in relaties of psychologisch. De ziekte overkomt mensen en daar kunnen ze zelf helemaal niets aan doen.

IS DE ZIEKTE ERFELIJK?

Primair progressieve afasie semantische variant is bijna altijd niet-familiaal, niet-erfelijk.

VERSCHIL MET DE ZIEKTE VAN ALZHEIMER

Primair progressieve afasie semantische variant is maar bij een kleine minderheid (minder dan 5%) van de patiënten veroorzaakt door de ziekte van Alzheimer. Bij de overgrote meerderheid gaat het niet om de ziekte van Alzheimer. Er zijn **veel verschillen** tussen primair progressieve afasie semantische variant en de ziekte van Alzheimer.

Dit zijn enkele verschillen:

- ✓ Als de hersenen onder de microscoop worden onderzocht, is er bij primair progressieve afasie afzetting van een stof, Tar DNA binding Protein 43 kiloDalton (TDP43), in de zenuwcellen. Dat verschilt van de ziekte van Alzheimer, waarbij er een afzetting is van amyloïd (de plaques) en gefosforyleerd tau (de neurofibrillaire kluwens).
- ✓ De hersengebieden die aangetast worden bij primair progressieve afasie, zijn beperkt tot de anterior temporele pool. Dit gebied is belangrijk voor de taal. Bij de ziekte van Alzheimer zijn hersengebieden aangetast die verband houden met onder andere het geheugen en planning/organisatie.

WAT IS DE BEHANDELING?

- **Medicatie.** Jammer genoeg is er geen medicatie die het ziekteverloop verbetert of de zenuwcellen beschermt tegen de neurodegeneratie. Soms schrijven we wel trazodone voor om bepaalde gedragsveranderingen wat te temperen. Nevenwerkingen die soms kunnen optreden bij gebruik van trazodone, zijn bloeddrukval bij rechtop staan (orthostatisme), vermoeidheid de dag nadien en verhoogd valrisico. Daarom moet men het voordeel goed afwegen tegen het mogelijke nadeel.

- **Logopedische revalidatie.** Sommige patiënten kunnen subjectief een positief effect ondervinden van logopedie. Het verhoogt soms het inzicht in welke taalfuncties aangetast zijn en welke functies behouden zijn. Het geeft hen het gevoel meer controle te hebben. Vaak geeft de logopedist dan ook wat taken mee om thuis te oefenen en dat doen sommige patiënten met veel overgave en inzicht. Logopedische revalidatie raden we enkel aan als de patiënt er zelf voldoening van heeft en het graag doet. Dat hangt deels af van of het persoonlijk klikt met de logopedist. Andere patiënten ervaren de logopedie eerder als te confronterend en in dat geval kan men er beter mee stoppen. Terugbetaling van logopedische revalidatie bij deze aandoening hangt af van de beslissing van de medisch adviseur. Als er geen terugbetaling door het ziekenfonds verleend wordt, raden we meestal ook aan om de logopedische revalidatie stop te zetten.

KLINISCHE OPVOLGING IN UZ LEUVEN

In UZ Leuven worden patiënten met primair progressieve afasie klinisch gevolgd op de geheugenkliniek of de FTLD-kliniek via de raadpleging.

Binnen dit kader kunnen patiënten en hun familieleden ook deelnemen aan de [conventie 'cognitieve revalidatie van de geheugenkliniek'](#). Binnen het kader van de conventie kunnen – met terugbetaling van de kosten – [extra gesprekken](#) gepland worden met een aantal teamleden die vertrouwd zijn met deze problematiek door hun jarenlange

ervaring met patiënten met deze aandoening. Het team van de conventie bestaat uit:

- X een sociaal werkster: Cathy Zegres
- X neuropsychologen: Eva Dries en Karen Van Bouwel
- X een ergotherapeute: Laurien Ven, die ook aan de hand van één of enkele thuisvisites praktische adviezen kan geven
- X een secretaresse: Tine Decuyper

Het **doel van de conventie** is om binnen de periode van één jaar een aantal gesprekken te voeren met de patiënt en de andere betrokkenen, zodat een aantal vragen en bezorgdheden kunnen besproken worden. Een tweede belangrijke doelstelling is de patiënt en de familie te begeleiden in de vroegtijdige zorgplanning: dat betekent met hen op een open manier te bespreken hoe ze wensen de zorg te organiseren wanneer de ziekte vordert. Soms heeft vooral de patiënt behoefte aan dergelijke gesprekken en soms vooral de partner of andere naaste familieleden. De frequentie van de gesprekken is flexibel en hangt af van wat de patiënt of de familie wenst.

Wanneer dit noodzakelijk is, kan de patiënt ook tijdelijk opgenomen worden. Dit gebeurt dan op de afdeling cognitieve stoornissen. Dit kan nodig zijn wanneer er bijvoorbeeld gedragsproblemen optreden die thuis met de eerstelijnsbehandeling niet onder controle te krijgen zijn.

HOE GAAN DE NAASTE ZORGVERLENERS HET BEST OM MET DE AFASIE?

Voor de naaste zorgverleners is het vaak onbegrijpelijk hoe sommige woorden verwisseld worden, fout worden gekozen of niet meer worden begrepen. Op sommige momenten kan eenzelfde woord soms niet worden opgeroepen door de patiënt en op andere momenten dan weer wel.

Het is essentieel dat de zorgverlener zich realiseert dat de problemen om woorden te vinden en begrijpen rechtstreeks en volledig te verklaren zijn door de neurodegeneratieve aantasting van bepaalde hersendelen. De patiënt zelf treft hierbij geen enkele schuld. De moeilijkheden om woorden te vinden en de versprekingen hebben niets te maken met enig gebrek aan motivatie of inzet.

ENKELE TIPS:

- ✓ Bij primair progressieve afasie verlopen individuele gesprekken van persoon tot persoon vaak veel beter dan gesprekken met vele personen samen. De patiënt heeft dan ook vaak meer deugd van persoonlijke gesprekken dan van grotere bijeenkomsten.
- ✓ Als de patiënt moeite heeft om zich uit te drukken, is het belangrijk om voldoende tijd te gunnen om de juiste woorden te vinden, eerder dan zelf onmiddellijk het woord aan te bieden.
- ✓ Het is nutteloos om de patiënt op de proef te stellen of op fouten te wijzen. Dat laat men beter over aan de logopedist.

DEELNAME AAN ONDERZOEK

Veel belangrijke vragen bij primair progressieve afasie semantische variant, zijn nog onbeantwoord: waarom krijg ik deze ziekte, welke behandeling kunnen we toedienen om het ziekteproces te stoppen? Om die vragen te beantwoorden is verder onderzoek vereist. Als u in aanmerking komt om deel te nemen aan onderzoekstudies, zullen we u hierover informeren. U kunt daarover dan verder vrij beslissen.

CONTACT

UZ Leuven campus Gasthuisberg
Geheugenkliniek
Herestraat 49
3000 Leuven
Tel. 016 34 48 00
E-mail rik.vandenbergh@uzleuven.be
www.uzleuven.be/geheugenkliniek/

Hebt u opmerkingen over de inhoud van deze folder, suggesties voor verbetering of vragen die ook zouden moeten aan bod komen, dan mag u dat gerust laten weten.

© oktober 2017 UZ Leuven

Overname van deze tekst en illustraties is enkel mogelijk na toestemming van de dienst communicatie UZ Leuven.

Ontwerp en realisatie

Deze tekst werd opgesteld door de geheugenkliniek UZ Leuven in samenwerking met de dienst communicatie.

U vindt deze brochure ook op www.uzleuven.be/brochure/700894.

Opmerkingen of suggesties bij deze brochure kunt u bezorgen via communicatie@uzleuven.be.

Verantwoordelijke uitgever
UZ Leuven
Herestraat 49
3000 Leuven
tel. 016 33 22 11
www.uzleuven.be

 mynexuzhealth

Raadpleeg uw
medisch dossier via
www.mynexuzhealth.be of

