

Aandoening

Primair Progressieve Afasie (PPA)

Primair Progressieve Afasie (PPA) is een aandoening waarbij iemand vooral problemen heeft met taal. Het komt voor bij sommige vormen van dementie.

Er kunnen bijvoorbeeld problemen zijn met het vinden van woorden, met het maken van zinnen of het begrijpen van taal. Deze problemen ontstaan geleidelijk en nemen langzaam toe. Hierdoor wordt het steeds moeilijker om te praten en een gesprek te voeren (communicatie). Het is een vorm van dementie die op redelijk jonge leeftijd kan ontstaan, bij mensen tussen de 40 en 70 jaar.

Wat betekent Primair Progressieve Afasie (PPA)?

- *Primair* verwijst naar het feit dat taalproblemen aan het begin van de ziekte het meeste opvallen.
- *Progressieve* geeft aan dat de klachten steeds erger worden.
- *Afasie* verwijst naar taalproblemen die tijdens het hele proces het meest op de voorgrond staan.

Wat zijn de verschijnselen?

Er zijn 3 verschillende vormen van PPA.

1. Progressieve niet-vloeiende vorm

Hierbij heeft iemand steeds meer moeite om te spreken. Het uitspreken van klanken lukt minder goed. Ook het maken van goede zinnen wordt moeilijker.

Mogelijke klachten zijn:

- Steeds moeilijker op woorden komen (woordvindingsproblemen) en zinnen kunnen maken. Gebruik van telegramstijl.
- Het tempo van spreken is trager en er zijn meer pauzes.
- De taal is minder vloeiend en klinkt meer monotoon (eentonig, met weinig afwisseling in stemgeluid).
- Moeilijker begrijpen van ingewikkelde taal, zowel gesproken als geschreven.

Ook kunnen er andere klachten zijn, zoals moeite met plannen en overzien. Ook veranderingen in het gedrag kunnen voorkomen, zoals dwangmatigheid of gebrek aan initiatief.

2. Logopene vorm

Bij deze vorm komen vooral problemen voor met het niet goed op woorden kunnen komen en minder vloeiend spreken.

Mogelijke klachten zijn:

- Spreektempo wordt langzamer.
- Pauzes en het afbreken van zinnen, door woordvindingsproblemen, vaker 'eh' zeggen.
- Wisselende vloeiendheid door haperingen en klankfouten.
- Naspreken van korte woorden en zinnen gaat goed, maar bij langere woorden en zinnen ontstaan problemen.
- Moeilijker begrijpen van ingewikkelde taal, zowel gesproken als geschreven.

Als de ziekte langer duurt, kan het geheugen steeds slechter worden. Ook kan het steeds moeilijker worden om handelingen uit te voeren zoals klussen of koken.

3. Semantische vorm

Iemand met de semantische variant van PPA krijgt moeite met de betekenis van taal. De patiënt gebruikt bijvoorbeeld verkeerde of heel algemene woorden, of vage termen zoals 'dinges'. Hierdoor is het lastiger om deze persoon te begrijpen. Het lukt minder goed om de betekenis van woorden te herinneren ('wat is een hamer?'). Iemand begrijpt minder goed wat anderen zeggen en/of wat ergens geschreven staat. Het spreken zelf gaat vloeiend. Klankvorming en zinsvorming leveren geen probleem op.

Mogelijke klachten zijn:

- Moeite met het vinden en begrijpen van woorden. Spreken over onderwerpen die belangrijk zijn voor de patiënt is nog wel mogelijk.
- Problemen met lezen en schrijven.
- Problemen met het herkennen van voorwerpen en gezichten.

Het geheugen is vaak nog lang vrij goed, maar het gedrag kan wel veranderen. Iemand kan meer op zichzelf gericht raken of wat dwangmatig worden.

Niet in te delen vorm

Soms kunnen we bij iemand niet goed verschil maken tussen een van deze vormen van PPA. We spreken dan van een niet-classificeerbare PPA-variant.

Wat zijn oorzaken van PPA?

PPA wordt meestal veroorzaakt door frontotemporale dementie. Heel soms komt het door de ziekte van Alzheimer.

Bij *frontotemporale dementie* raken cellen in het voorste deel (*frontaalkwab*) en/of de zijkant (*temporaalkwab*) van de hersenen beschadigd. Dit komt omdat zich daar bepaalde soorten eiwit ophopen. De progressieve niet-vloeiende vorm en de semantische vorm zijn vaak het gevolg van frontotemporale dementie. Soms is hierbij sprake van een erfelijke (genetische) afwijking.

De logopene vorm van PPA wordt meestal veroorzaakt door de ziekte van Alzheimer. We noemen dit ook wel een atypische (niet gebruikelijke) variant van de ziekte van Alzheimer. Maar soms is ook hier frontotemporale dementie de oorzaak.

Is de logopene variant van PPA het gevolg van de ziekte van Alzheimer? Dan geeft dat wel andere klachten dan wat we 'normaal' zien bij Alzheimer, doordat de taalproblemen op de voorgrond staan.

Wat is het verloop van PPA?

Hoe PPA zich in de tijd ontwikkelt, verschilt per vorm maar ook per persoon. De klachten van PPA nemen steeds verder toe, net zoals bij elke vorm van dementie. De communicatie wordt steeds moeilijker. Vaak ontstaan ook problemen in het dagelijks leven en wordt iemand minder zelfredzaam. Gedragsproblemen zoals gebrek aan initiatief of dwangmatigheid kunnen de omgang met de omgeving bemoeilijken.

Omdat patiënten met PPA vaak nog vrij jong zijn, zijn de gevolgen voor bijvoorbeeld werk en gezinsleven groot.

Meer informatie? Kijk op de website [afasienet.com](https://www.afasienet.com) (<https://www.afasienet.com>)

Onderzoeken

Een arts stelt de diagnose PPA, meestal is dit een geriater of een neuroloog. Dit gebeurt door verschillende onderzoeken te doen, zoals gesprekken, lichamelijk onderzoek, neuropsychologisch onderzoek en logopedisch onderzoek. Vaak laat de arts ook een hersenscan (MRI) maken.

MRI- en MRA-onderzoek

Met behulp van het MRI-onderzoek kunnen pezen, spieren, hersenweefsel, kraakbeen, tussenwervelschijven, organen of bloedvaten

zichtbaar worden gemaakt.

Een MRA-onderzoek is bijna hetzelfde als een MRI-onderzoek, maar bij MRA-onderzoek worden alleen de bloedvaten bekeken. Om de bloedvaten duidelijk zichtbaar te maken krijgt u meestal een contrastvloeistof toegediend via een infuus. Voor de leesbaarheid spreken we hieronder verder alleen over 'MRI-onderzoek', maar alle informatie is ook van toepassing op het MRA-onderzoek.

LET OP!

- U moet zich voor dit onderzoek voorbereiden. Lees daarom deze informatie minstens 3 DAGEN vóór het onderzoek goed door! Het is belangrijk dat u deze instructies goed opvolgt. Het onderzoek kan anders misschien niet doorgaan.
- We vragen u om ruim van tevoren de vragenlijst in te vullen. Heeft u één of meer vragen met JA beantwoord? Neem dan contact op met afdeling Radiologie.

In dit filmpje kunt u zien hoe een MRI-scan wordt gemaakt. In dit filmpje gaat het om een MRI-scan van de lever.

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/mri-en-mra-onderzoek>

Neuropsychologisch onderzoek

Een neuropsychologisch onderzoek bestaat uit verschillende onderdelen, namelijk: een intakegesprek, een testonderzoek, een nabespreking en een eventuele behandeling.

Met het testonderzoek willen we een indruk krijgen van:

- uw geheugen
- uw concentratievermogen
- de mate waarin u kunt plannen en organiseren
- en van andere zaken die met het denken te maken hebben.

Soms worden ook de intellectuele vaardigheden onderzocht (intelligentieonderzoek) of worden vragenlijsten afgenomen om een beeld te krijgen van uw stemming en hoe u bent als persoon.

Het neuropsychologisch onderzoek vindt plaats binnen het Diagnostisch Centrum van de afdeling Medische Psychologie. Het Diagnostisch Centrum werkt nauw samen met de specialismen Geriatrie en Neurologie in het Topklinisch Centrum voor Cognitie (<https://www.jeroenboschziekenhuis.nl/afdelingen/geheugencentrum-topklinisch-centrum-cognitie>) van het Jeroen Bosch Ziekenhuis.

Wat is het doel van een neuropsychologisch onderzoek?

Het onderzoek is bedoeld om na te gaan of bepaalde klachten of problemen worden veroorzaakt door stoornissen in de hersenen, of dat andere factoren een rol spelen. Bijvoorbeeld stemming, persoonlijkheid of normale veroudering. Dit onderzoek kan belangrijk zijn voor het stellen van de juiste diagnose. Het helpt ook om te bepalen welke behandeling het beste bij u past.

Wie voert een neuropsychologisch onderzoek uit?

Het intakegesprek en de eventuele nabespreking worden uitgevoerd door een neuropsycholoog. Het neuropsychologisch onderzoek wordt uitgevoerd door een neuropsycholoog of een psychologisch assistent(e).

Wat is een neuropsycholoog?

Een neuropsycholoog is een psycholoog die zich gespecialiseerd heeft in de neuropsychologie. Hij of zij onderzoekt wat de aard en ernst van klachten als vergeetachtigheid of concentratieverlies zijn. Ook inventariseert hij of zij de gevolgen die een bepaalde aandoening kan hebben voor het dagelijks leven en geeft u adviezen hoe hiermee om te gaan.

Wat is neuropsychologie?

De neuropsychologie houdt zich bezig met de relatie tussen de werking van de hersenen en iemands dagelijks functioneren. Dit functioneren kan verstoord worden door een hersenbeschadiging (door een ongeluk, ziekte of aangeboren afwijking), maar kan ook passen bij een normaal verouderingsproces. Ook kan dit een gevolg zijn van een drukke periode in uw leven, voorkomen als u (tijdelijk) minder goed in uw vel zit. Problemen in het denken kunnen onzekerheid teweeg brengen waardoor u er meer op let.

Stoornissen in de werking van de hersenen kunnen zich uiten door vergeetachtigheid, aandachts- en concentratieklachten, taal- en spraakmoeilijkheden en veranderingen in gedrag en persoonlijkheid. Soms wordt dit opgemerkt door mindere school- en werkprestaties, maar u kunt ook bij uw gewone dagelijkse bezigheden hinder ondervinden als dingen niet meer zo vanzelfsprekend gaan als voorheen. Het kost nu meer energie en gaat wat langzamer. U ervaart dat het anders gaat, maar u kunt moeilijk omschrijven wat er nu precies aan de hand is. Door middel van een neuropsychologisch onderzoek kan dit duidelijk worden.

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/neuropsychologisch-onderzoek>

Behandelingen

Primair Progressieve Afasie (PPA) behandeling

De behandeling en begeleiding richt zich vooral op de kwaliteit van leven, dus hoe u zo prettig en zelfstandig mogelijk kunt blijven leven. Er bestaan geen medicijnen die PPA kunnen genezen.

Logopedie

In overleg met de logopedist van het Jeroen Bosch Ziekenhuis zoeken wij naar een passende begeleiding dicht bij u in de buurt. Het is belangrijk dat u door een logopedist begeleid wordt die bekend is en ervaring heeft met het begeleiden van mensen met PPA.

Behandeling door een (gespecialiseerd) logopedist kan u helpen om zo lang mogelijk en zo goed mogelijk te kunnen blijven communiceren. Het is belangrijk om uw naasten hierbij te betrekken.

De logopedist richt zich in de begeleiding op:

- voorlichting geven aan de omgeving;
- zo goed mogelijk maken van de communicatie;
- leren werken met communicatiehulpmiddelen (zoals een letterbord) en met manieren om te communiceren zonder woorden te gebruiken (bijvoorbeeld met ondersteuning van gebaren).

Casemanager dementie

De manier waarop de mantelzorger omgaat met de klachten die u heeft van PPA, speelt een grote rol in hoeveel last u ervaart van de ziekte (ziektelast). Maar ook hoe zwaar de zorg is voor de mantelzorger (zorgbelasting). Begeleiding door een casemanager dementie, ook wel dementiebegeleider genoemd, kan hierbij ondersteunend zijn. De huisarts of de wijkverpleging kan na de diagnose dementie de casemanager voor u inschakelen.

Kijk voor meer informatie op de website van het Netwerk Dementie (<https://www.netwerkdementie-bwendb.nl/de-casemanager>).

Psycholoog

Soms kan (korte tijd) begeleiding door een psycholoog, voor u en/of uw partner zinvol zijn. Bijvoorbeeld bij gedragsveranderingen.

Medicijnen die het ziekteproces vertragen

Heel soms is de onderliggende oorzaak van PPA de ziekte van Alzheimer, bijvoorbeeld bij de logopene vorm. Dan kan de arts soms een cholinesteraseremmer voorschrijven, bijvoorbeeld rivastigmine of galantamine en donepezil. Dit kan soms het ziekteproces vertragen zodat u langer zelfstandig kunt blijven wonen.

Deze medicijnen kunnen wel vervelende bijwerkingen hebben zoals maag- darmklachten. Of u daar last van krijgt en hoe erg deze klachten zijn, is niet te voorspellen. Dat verschilt per persoon.

PPA begeleidingsgroep

Het Jeroen Bosch Ziekenhuis heeft voor patiënten en naasten (mantelzorgers) een speciale PPA begeleidingsgroep. Hierbij is ook een mogelijkheid voor lotgenotencontact. Uw behandelaar kan u hiervoor aanmelden.

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/behandelingen/primair-progressieve-afasie-ppa-behandeling>

Poliklinieken en afdelingen

Geheugencentrum (Expertisecentrum Cognitie)

Het Geheugencentrum is bedoeld voor iedereen met geheugenproblemen of andere klachten die te maken hebben met het denken (bijvoorbeeld informatie verwerken, plannen enzovoorts).

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/afdelingen/geheugencentrum-expertisecentrum-cognitie>

Geriatric

Het specialisme Geriatric houdt zich bezig met onderzoek en behandeling van kwetsbare oudere mensen, met meerdere aandoeningen tegelijkertijd.

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/afdelingen/geriatric>

Expertisecentrum Cognitie (EC)

Het Expertisecentrum Cognitie (EC) is een samenwerking tussen Neurologie, Geriatric, Medische Psychologie en een aantal andere afdelingen.

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/afdelingen/expertisecentrum-cognitie-ec>

Neurologie

Het medisch specialisme Neurologie richt zich op ziekten van het zenuwstelsel (hersenen, ruggenmerg en zenuwen) en de spieren.

<http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/afdelingen/neurologie>

Code GER-126