proLékaře.cz | 10.11.2026

doi: 10.14735/amcsnn2020226

Primární progresivní afázie

Primary progressive aphasia

Souhrn

Primární progresivní afázie (PPA) vzniká v důsledku selektivní neurodegenerace především v oblastech jazykově dominantní mozkové hemisféry. Různá neurodegenerativní onemocnění mohou narušit procesy, jejichž správné fungování je zajištěno složitou jazykovou sítí v mozku lokalizovanou především v mozkové kůře, ale také v subkortikálních a hlouběji uložených oblastech mozku. Řečové/jazykové deficity jsou v iniciálním stadiu onemocnění prvním a dlouho i dominantním problémem, pro který mohou být pacienti s PPA výrazně limitováni v aktivitách každodenního života. V práci sumarizujeme charakteristiku tří variant PPA – nonfluentní/agramatická, sémantická a logopenická varianta – primární apraxie řeči, které jsou popsány z pohledu lingvistických deficitů a současně vyskytujících se kognitivních poruch (neuropsychologický aspekt) a neuropsychiatrických, zejména behaviorálních problémů. Přinášíme klíčové informace, které mohou napomoci k rychlejší identifikaci uvedených symptomů v klinické praxi. Takto popsaný klinický obraz PPA je doplněn o údaje o fokální atrofii na MR a také sumarizací specifické neuropatologie PPA.

Abstract

Primary progressive aphasia (PPA) results from selective neurodegeneration mainly in the areas of the language-dominant hemisphere, disrupting processes whose proper functioning is ensured by a complex language network in the brain, localized mainly in the cortex but also in subcortical and deeper brain areas. Speech/language deficits are the first and long-term dominant problem in the initial stage of the disease, causing significant impairment in activities of everyday life in PPA patients. We summarize the most important aspects of PPA with special emphasis on the characteristics of three PPA variants – the nonfluent/agrammatic, semantic and logopenic variants – and primary apraxia of speech are described in terms of linguistic deficits and co-occurring cognitive disorders (neuropsychological aspects) and neuropsychiatric disorders, especially behavioral disorders. We provide information that can help to identify key symptoms more rapidly in clinical practice. The clinical picture of PPA is complemented by localization of brain atrophy on MRI and also by summarizing specific PPA neuropathology.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

Z. Cséfalvay[1,5], R. Bajtošová[2], J. Keller[3,4], E. Straková[5], R. Matěj[6], R. Rusina[2,5]

[1] Katedra logopedie, Pedagogická fakulta, UK, Bratislava, Slovensko
[2] Neurologická klinika 3. LF UK a Thomayerova nemocnice, Praha, Česká republika
[3] Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha, Česká republika
[4] Oddělení radiologie, Nemocnice Na Homolce, Praha, Česká republika
[5] Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN, Praha, Česká republika
[6] Ústav patologie a molekulární medicíny, 3. LF UK a Thomayerova nemocnice, Praha, Česká republika

✉ prof. PaedDr. Zsolt Cséfalvay, PhD.
Katedra logopédie
Pedagogická fakulta
Univerzita Komenského
Račianska ul. 59
813 34 Bratislava
Slovensko
e-mail: csefalvay@fedu.uniba.sk

Přijato k recenzi: 26. 11. 2019
Přijato do tisku: 27. 2. 2020

Klíčová slova

primární progresivní afázie – nonfluentní/agramatická varianta – sémantická varianta – logopenická varianta – primární apraxie řeči – frontotemporální lobární degenerace – Alzheimerova nemoc

Key words

primary progressive aphasia – nonfluent agrammatic variant – semantic variant – logopenic variant – primary apraxia of speech – frontotemporal lobar degeneration – Alzheimer's disease

proLékaře.cz | 10.11.2026

Motto

„Verbal communication, speaking and interpreting, is so vital to being human that many assume when one loses that ability one loses his mind. His mind is still churning, probably working overtime. It's his brain that's been bashed". – Helen Harlan Wulf, Aphasia, my world alone

Úvod

Primární progresivní afázie (PPA) je klinickým syndromem s primárním postižením frontální a temporální kůry a výraznou levostrannou asymetrií v artofii mozkové tkáně. Většina publikovaných článků se týká praváků (nebo neupřesňuje lateralizaci řeči u sledovaných pacientů či kohort); kupodivu je velmi málo známo, zda a jak se PPA mohou projevovat u leváků.

Příznačná je zpočátku (po dobu nejméně 1–2 let trvající) izolovaná porucha řeči, bez viditelné odpovídající strukturální léze v obrazech CT nebo MR (tedy nenacházíme ischémii, krvácení, tumor apod.). Postupně se postižení rozšiřuje i na další oblasti kognice s progresí do demence, většinou frontálního typu nebo do obrazu Alzheimerovy nemoci (AN). Dlouho zůstávají zachovány soběstačnost a aktivity běžného života, pokud nejsou vázány na užívání řeči (např. zacházení s mobilním telefonem, vyřizování různých úkonů na úřadech, nakupování apod.) [1].

Historický přehled

Práce o progredujícím postižení řeči při poškození mozku se začaly objevovat již na přelomu 19. a 20. století. První systematický popis šesti případů PPA publikoval M. Mesulam v roce 1982 pod výstižným názvem „Slowly progressive aphasia without generalized dementia" a popsal tak poprvé poruchu řeči s postupnou progresí, bez zjevného morfologického korelátu viditelného na pomocných vyšetřeních. V časných fázích nemoci nebyly zjevné poruchy paměti nebo známky demence [2].

Postupně se ukázalo, že řada pacientů s primární afázií postupně progredovala do demence frontálního typu. Proto se v 90. letech 20. století PPA řadily mezi frontotemporální demence, které se tehdy dělily na „frontální variantu" (dnešní behaviorální varianta frontotemporální demence; bvFTD) a na „temporální variantu" s převažujícím postižením řeči, tedy PPA [3].

Další systematická pozorování pacientů s PPA prokázala určitou variabilitu v klinickém obrazu a následně byly popsány různé typy PPA. Klinicky se rozlišoval málo fluentní a převážně expresivní typ, připomínající Brocovu afázii, pro nějž Mesulam navrhl označení progresivní nonfluentní afázie (PNFA), a typ fluentní, s těžkou poruchou porozumění a prvky desinhibice, připomínající Wernickeovu afázii, označovaný jako sémantická demence (SD). Až později byl rozpoznán třetí typ, s převažující anomií a narušeným opakováním, podobný kondukční afázii, s názvem logopenická afázie (LPA).

Výsledky nedávných klinicko-patologických studií u 145 dobře dokumentovaných neuropatologicky verifikovaných případů ze sedmi různých center ukázaly preferenční vztah mezi klinickým PPA syndromem a specifickým neuropatologickým nálezem nejméně u poloviny pacientů s PPA (tauopatie, TDP-43 proteinopatie, ale i AN a další). Potvrdily, že PPA jsou velmi heterogenní skupinou onemocnění („but rather still a syndrome than a true disease") a nelze je považovat za variantu TFD [4].

V poslední dekádě se sjednotila a upravila nomenklatura PPA variant [5] a byla publikována diagnostická kritéria (tab. 1). Nová terminologie je následující: z PNFA se stala nonfluentní/agramatická varianta PPA (nfvPPA), SD nahradil název sémantická varianta PPA (svPPA) a LPA se nově označuje jako logopenická varianta PPA (lvPPA).

Tab. 1. Kritéria pro diagnózu PPA. Upraveno dle [5].

Kritéria podporující PPA
1. vedoucím klinickým projevem jsou obtíže s jazykovými/řečovými funkcemi
2. tyto jazykové/řečové deficity jsou hlavní příčinou narušení běžných denních aktivit
3. afázie by měla být nejvýraznějším deficitem při nástupu symptomů a v iniciálních stádiích nemoci
Kritéria vylučující PPA
1. klinický obraz odpovídá jinému neurodegenerativnímu onemocnění, nebo jinému zdravotnímu problému
2. kognitivní porucha odpovídá psychiatrické diagnóze
3. prominentní narušení epizodické paměti, vizuální paměť, a zrakově-prostorových funkcí v počátečním stadiu nemoci
4. výrazné poruchy chování v počátečním stadiu nemoci

PPA – primární progresivní afázie

Četnost PPA

Primární progresivní afázie se objevují od 5. decennia, prevalence se odhaduje na 3–15/100 000 osob mladších 65 let, s průměrnou dobou počátku v 58. roce života (z toho nfvPPA tvoří 25 % a svPPA zahrnuje asi 20–25 % případů), a stoupá s věkem [5,6].

Behaviorální projevy u PPA

Poruchy chování nejsou u PPA vzácností, mohou postihnout až tři čtvrtiny pacientů (a naopak až u dvou třetin pacientů s bvFTD můžeme najít prvky afázie) [7].

Typické behaviorální manifestace u PPA zahrnují neklid, poruchy příjmu potravy, desinhibici, poruchu emoční kontroly, iritabilitu, mnohdy v kombinaci s apatií nebo anosognozií [8]. Tyto projevy připomínají některé typické příznaky bvFTD a bývají provázeny atrofií frontálních, a především předních částí temporálních laloků [9].

„Pozitivní" manifestace u progresivních afázií

Během progrese PPA do demence se vzácně může objevit paradoxní zlepšení výkonu v jiných než řečových doménách (podobně jako tomu může být u bvFTD) [10].

Nejznámějším příkladem je posílení uměleckých sklonů (typicky figurální nebo abstraktní výtvarné dovednosti) záhy pro propuknutí demence, někdy se dokonce umělecké projevy mohou „odkrýt" zcela paradoxně i de novo u pacientů, kteří před svým onemocněním umělecké nadání vůbec neprojevovali [11].

Pozitivní manifestace se vyskytují vzácně (autoři se s nimi setkali jen ojediněle), ale pokud jsou přítomny, mohou mít přímý dopad na kvalitu života pacientů s PPA a usnadnit i pečovatelskou podporu. U pacientů se svPPA, kteří mají dramaticky zhoršenou schopnost chápat okolní svět a ver-

proLékaře.cz | 10.11.2026

bálně komunikovat navenek, byly prokázány nejen zachované, ale dokonce až akcentované zrakově-prostorové schopnosti a soustředění při skládání náročných puzzle nebo sudoku [10,12]. Ještě překvapivější jsou v tomto kontextu publikovaná pozorování zcela nově se objevivších kreativních literárních produkcí (alba poezie, příručka životního stylu) u tří pacientů v počátečním stadiu svPPA (sic!), kteří před rozvojem své nemoci neprojevovali žádné literární sklony [13].

Neuropsychologie u PPA

Pro správné provedení neuropsychologického vyšetření (vč. výběru vhodných testů) a zhodnocení nálezu u pacientů s PPA je nezbytné nejdříve posoudit míru řečové poruchy: vycházíme z klinického pozorování, strukturovaného rozhovoru s pacientem a s výhodou i z rozboru klinického logopeda. Důležité je odhadnout, na jaké komunikační úrovni se řečové funkce u pacienta nacházejí, zda jsou poruchy řečí více alterovány ve složce porozumění anebo v expresi řeči a do jaké míry pacient rozumí mluvené a psané řeči.

Následně je možné výběrem vhodných neuropsychologických testů vyšetřit další kognitivní domény (především paměť, zrakově-prostorové a exekutivní funkce). Při pokročilejším postižení řeči je potřeba používat nonverbální komunikační techniky a subtesty.

Obrazy magnetické rezonance u PPA

Role MR v klinické diagnostice PPA je nezastupitelná, protože nejen potvrdí nepřítomnost strukturální léze postihující řečová centra (jinak by se nejednalo o PPA), ale navíc umožní i upřesnit varianty PPA tam, kde klinický obraz a afatický profil ještě nejsou plně rozvinuty nebo nejsou přesvědčivě jednoznačné.

U pacientů s PPA je řečová porucha v korelaci s fokální atrofií levé hemisféry. MR rovněž umožňuje posoudit progresi onemocnění v čase i jeho šíření do dalších korových oblastí – i do kontralaterální nedominantní hemisféry – a pomáhá tak zpřesnit prognózu a předpokládanou další rychlost horšení nemoci v čase.

Pro tyto účely je vedle koronárních T2-vážených řezů neocenitelným pomocníkem i T1-vážená 3D sekvence (MP-RAGE, TFE 3D, FSPGR 3D apod.), která nejen eliminuje možnou závislost sklonu roviny na konkrétním vyšetřujícím radiologickém asistentovi, ale zejména umožňuje fúzi dvou obrazů v různých časových okamžicích a případně i další semiautomatické analýzy. Výhodou je izotropní voxel (tj. kostka se všemi stranami stejnými) v rozlišení doporučovaném pro vyšetřování epilepsie na 1,5T přístrojích, tj. $1 \times 1 \times 1$ mm či jemnějším [14].

Fokální atrofie vlevo odpovídá řečovému deficitu a její distribuce je pomocným vodítkem pro upřesnění variant PPA (viz dále). Postupně nastupující fokální atrofie vpravo koreluje s behaviorálními projevy: přední temporální pól s desinhibicí i depresí; orbitofrontální, inzulární a striatální atrofie s poruchou příjmu potravy, aberantním motorickým chováním i desinhibicí [15].

Aktuálním trendem jsou tzv. semiautomatizované biomarkery MR atrofie. V recentní studii byly navrženy následující volumometrické analýzy – anteriorní vs. posteriorní index, index asymetrie, a index levého temporálního pólu [16]. Další experimentální technikou MR je měření tloušťky kortexu v kombinaci s posouzením integrity drah v bílé hmotě kombinací volumometrie a hodnocení skalárních invariát tenzoru difuze, které mohou zvýšit senzitivitu (byť ne specificitu) při určování PPA v rámci strojového učení [17]. Velmi slibné jsou studie s funkční MR (fMR) sledující funkční konektivitu řečových center. Např. u svPPA byly pomocí bezúlohové fMR popsány tři nezávislé řečové sítě [18].

Neuropatologické nálezy u PPA

Z hlediska neuropatologického nálezu každá PPA odpovídá specifickému podtypu proteinopatie. Nejčastěji se jedná o onemocnění ze skupiny frontotemporálních lobárních degenerací (FTLD), a to tauopatie a TDP-43 proteinopatie nebo o fokální variantu AN. Nově byly popsány PPA syndromy i u tzv. nových proteinopatií (věkově vázaná tauopatie [primary age-related tauopathy; PART], věkově vázaná astrogliopatie s tau depozity [aging-related tau astrogliopathy; ARTAG] nebo globulární gliová tauopatie) [19].

V některých případech je daná proteinopatie rovněž asociována se specifickou mutací v některém z klíčových genů (zejména v genu pro progranulin: *PGRN*, pro protein TDP-43: *TARDBP*, a pro tau protein: *MAPT*). Klinicko-patologická korelace však není absolutní a existují překryvy mezi klinickým fenotypem PPA a neuropatologickým podkladem.

Klasifikace PPA

Primární progresivní afázie zahrnují tři klinické jednotky označované jako nonfluentní/agramatická (nfvPPA) – dříve PNFA; sémantická (svPPA) – dříve SD; a logopenická varianta (lvPPA) – dříve LPA. K těmto typickým, „kanonickým" typům PPA nově přibyla primární apraxie řeči (primary progressive apraxia of speech; PAOS), kde hlavním a dlouho jediným projevem je apraxie řeči, proto je toto onemocnění mnohdy nerozpoznáno a bývá často označováno nepřesně jako „centrální dysartrie nejasného původu".

Klinické rozlišení mezi jednotlivými formami PPA není snadné a vyžaduje vedle určité zkušenosti i spolupráci neurologa, neuropsychologa a klinického logopeda. Mnohdy dochází i k překrývání symptomů jednotlivých variant PPA [20].

Ve srovnání tří „klasických" variant PPA má již v časné fázi onemocnění nonfluentní/agramatická varianta nejnižší produkci řeči s apraxií řeči, sémantická varianta se vyznačuje nejhorší mírou porozumění a ztrátou významu slov a pro logopenickou variantu je příznačné výrazné narušení opakování delších vět a anomie [1]. U primární apraxie řeči se dlouho neobjevují další kognitivní nebo hybné projevy. Proto bývá často nerozpoznána a označována jako dysartrie nejasného původu nebo jsou řečové potíže přisuzovány cerebrovaskulárnímu původu [21].

V dalším textu přehledně představíme všechny čtyři typy PPA z pohledu lingvistického, neuropsychologického a neuropsychiatrického a ukážeme typické nálezy na MR a nejčastější neuropatologické koreláty.

1. Nonfluentní/agramatická varianta PPA

Lingvistický pohled

Symptomy v řeči jsou velmi podobné klasické neplynulé (nonfluentní) afázii vaskulárního původu (Brocova afázie). Příznačná je nonfluentní spontánní řečová produkce, kterou charakterizuje aspoň jeden z následujících příznaků na lexikální úrovni (anomie, fonemické parafázie) a na morfologicko-syntaktické úrovni (agramatizmus).

Anomie je porucha vyhledávání slov v mentálním lexikonu (pacient má obtíže s nacházením správného slova, výrazu, proto se v jeho řeči vyskytují tzv. anomické pauzy). Fonemická parafázie se vyznačuje tím, že v daném slově dojde k záměně hlásky („žlička" místo „lžička") nebo se delší slova zredukují na kratší a vznikne v daném jazyce neexistující shluk hlásek bez významu („nemce" místo „nemocnice"). Agramatizmus se projeví tak, že v mluvené řeči se ob-

proLékaře.cz | 10.11.2026

Tab. 2. Kritéria pro nfvPPA. Upraveno dle [5].

I. Klinická diagnóza
Přítomnost aspoň jednoho z hlavních příznaků:
1. agramatizmus v řečové produkci;
2. namáhavá, těžkopádná řečová produkce s nekonzistentními chybami zvuku řeči a distorzemi (apraxie řeči).
Přítomnost aspoň 2 z uvedených 3 příznaků:
1. narušené porozumění syntakticky komplexním větám;
2. zachované porozumění významu izolovaných slov;
3. zachovaná znalost objektů (object knowledge).
II. Diagnóza podpořená nálezem zobrazovacích metod
Přítomnost obou následujících kritérií:
1. klinická diagnóza nfvPPA;
2. zobrazení nachází 1 nebo více z následujících výsledků:
a. převážně levostranná zadní fronto-inzulární atrofie na MR;
b. převážně levostranná zadní fronto-inzulární hypoperfuze/hypometabolismus na SPECT/PET.
III. Diagnóza definitivní (potvrzená neuropatologicky)
Klinická diagnóza (kritérium 1) a přítomno kritérium 2 nebo 3 (viz níže):
1. klinická diagnóza nfvPPA;
2. histopatologický průkaz specifické neurodegenerativní patologie (např. FTLD-tau, FTLD-TDP, AN, aj);
3. přítomnost známé patogenní mutace.

AN – Alzheimerova nemoc; FTLD – frontotemporální lobární degenerace; nfvPPA – nonfluentní/agramatická varianta primární progresivní afázie; TDP – tauopatie

jeví záměna gramatických morfémů (ke slovu se připojí nesprávná koncovka „pěkný žena“) nebo je ve větě vynechán důležitý prvek („včera Petr knihu“).

Tyto chyby se týkají především plnovýznamových slov (podstatná jména, slovesa, přídavná jména, číslovky). V agramatické řeči se ve větách často vynechají neplnovýznamová slova (např. předložky, spojky, částice). V lehčích případech je agramatická produkce řeči ještě celkem srozumitelná, ale při těžším agramatizmu může být až telegrafická („ráno...bolela...sanitka...pryč“). Pacienti s nfvPPA mají kratší průměrnou délku řečového projevu než zdraví dospělí.

Uvedené deficity na úrovni slov a vět mají za následek těžkopádnou zpomalenou řeč. V angličtině se na základě výzkumu za hranici nonfluentní řeči uvádí méně než 45 slov za minutu (zdraví dospělí mají 140 slov za minutu a sémantická varianta PPA dosahuje 90 slov za minutu) [22]. Tento údaj ale nemůžeme automaticky přebírat pro naše jazyky, protože čeština a slovenština mají bohatou morfologii a v průměru delší slova než angličtina. Podle recentní studie [23] byl průměrný počet slov za minutu v češtině ve spontánním monologu zdravých osob 105 slov, přitom ale rozptyl byl značný (SD = 38,7 slov) a byl studován vzorek 63 osob s průměrným věkem 28,6 let (SD = 12,5).

Tyto uvedené lingvistické deficity pacientů ale nejsou provázeny poruchou porozumění pro izolovaná slova, tedy není přítomen sémantický deficit. Pacienti vědí, které slovo chtějí vyslovit nahlas, často si proto pomáhají opisem (funkce nebo tvar objektu, charakteristika osoby aj.). Porozumění izolovaným a především vysoce frekventovaným slovům může být u nich dlouho dobře zachováno.

Ve větách, kde je nutné dekódovat vztah mezi jednotlivými slovy, se objevují často problémy už v iniciálních fázích onemocnění. Porozumění jednoduchým větám může být ještě zachováno, ale pochopit význam souvětí se již stává velmi obtížným. Věta „matka políbila dceru“ je ještě srozumitelná, ale pacienti selhávají u tzv. vět s nekanonickým pořadím slov: ve větě „matku políbila dcera“ první slovo neoznačuje tu osobu, která činnost vykonává. Porozumění je samozřejmě výrazně komplikováno v případě souvětí: příkladem je „matka, která políbila dceru, má bílé šaty“, pokud se má určit osoba, která vykonává činnost a která má bílé šaty. Tento deficit na úrovni vět může být provázen i diskrétními projevy postižení dalších kognitivních domén, jako jsou exekutivní funkce nebo paměť.

Podobné deficity jsou patrny i v psané a čtené formě: objevují se paralexie (záměny hlásek při čtení), psaní je těžkopádné, často s agramatickými větami, kde se vyskytuje množství chyb, mnohdy ve smyslu záměn písmen (paragrafie). U mnoha pacientů s nfvPPA je produkce řeči stigmatizována i apraxií řeči (tab. 2).

Neuropsychologický pohled

Už v časném stadiu nfvPPA nacházíme poruchy exekutivních funkcí, pacienti mají potíže zejména v testech zaměřených na změnu nastavení (set shifting) a v testech verbální fluence (lexikální fluence je narušena více než sémantická) a zhoršeny jsou také pozornost i pracovní paměť.

V ostatních kognitivních doménách si pacienti s nfvPPA vedou celkem dobře. Verbální epizodická paměť bývá relativně zachována, jen učení a kódování verbálního materiálu je vzhledem k afázii pomalejší a vyžaduje četné opakování zadání a více času. Výkon je omezen slovním výstupem ve spontánní výbavnosti. Vizuální epizodická paměť je typicky nenarušena. Zrakově-prostorové funkce jsou silnou kognitivní doménou u pacientů s nfvPPA (kopie kresby je zachována, potíže ale mohou být v plánování kresby). Schopnosti počítání jsou zachovány, jen složitější matematické operace mohou být problematické vzhledem k mírnému deficitu v exekutivních funkcích [24].

Během testování kognitivních funkcí se u pacientů mnohdy objevuje frustrace, jelikož si jsou vědomi svých deficitů, a to hlavně poruch řeči.

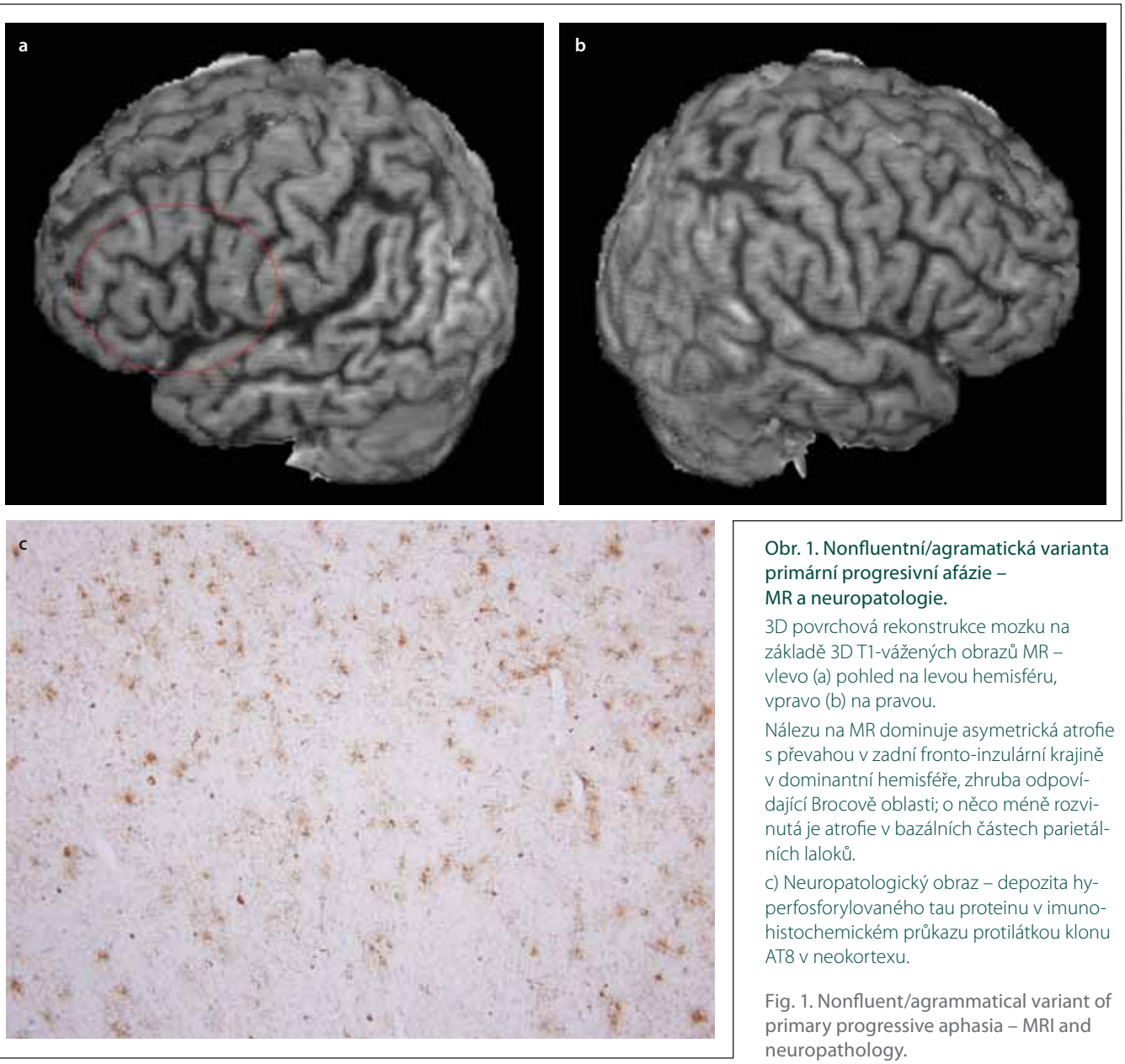
Neuropsychiatrický pohled

Atrofie postihuje většinou levostranný gyrus frontalis inferior a frontostriatální dráhy. Pacienti s nfvPPA mají méně behaviorálních projevů ve srovnání s jinými variantami PPA.

Příznačný je však nárůst apatie, desinhibice, neklidu a agresivity v průběhu dalších 2–3 let progrese onemocnění [9].

Postupně se objevuje narušení úsudku a rozhodování vlivem postižení dorzolaterálního prefrontálního kortexu a inzuly, přidávají se i známky deprese a obtíže s vyjad-

proLékaře.cz | 10.11.2026



Obr. 1. Nonfluentní/agramatická varianta primární progresivní afázie – MR a neuropatologie.

3D povrchová rekonstrukce mozku na základě 3D T1-vážených obrazů MR – vlevo (a) pohled na levou hemisféru, vpravo (b) na pravou.

Nálezu na MR dominuje asymetrická atrofie s převahou v zadní fronto-inzulární krajině v dominantní hemisféře, zhruba odpovídající Brocově oblasti; o něco méně rozvinutá je atrofie v bazálních částech parietálních laloků.

c) Neuropatologický obraz – depozita hyperfosforylovaného tau proteinu v imunohistochemickém průkazu protilátkou klonu AT8 v neokortexu.

Fig. 1. Nonfluent/agrammatical variant of primary progressive aphasia – MRI and neuropathology.

3D surface reconstruction (volume rendering technique) of the brain based on 3D T1-weighted MRI images – left hemisphere on the left (a), right hemisphere on the right (b).

MRI findings are dominated by asymmetrical atrophy mostly in the posterior fronto-insular region of the dominant hemisphere, corresponding roughly to Broca's area; the atrophy of basal parts of the parietal lobes is less developed.

c) Neuropathology – deposits of hyperphosphorylated tau protein in immunohistochemical staining with antibodies against AT8 clones in the neocortex.

řováním emocí v úzké vazbě i na aprozodii v řeči [25].

Vzhledem k tomu, že nfvPPA je často tauopatií, jsou parkinsonské projevy běžným průvodním jevem a onemocnění může progredovat do obrazu progresivní supranukleární obrny nebo kortikobazálního syndromu [26,27].

Nálezy na MR

Typickým obrazem je asymetrická atrofie s převahou v zadní fronto-inzulární krajině v dominantní hemisféře. V menší míře může docházet i k postupné atrofii v apikální části frontálního a temporálního laloku i v bazálních částech parietálních laloků [28] (obr. 1 a, b).

Neuropatologie

Podkladem nfvPPA je ve většině případů akumulace patologických agregátů hyperfosforylované formy tau proteinu (obr. 1c). Tau protein se účastní stabilizace a polymerizace mikrotubulů a je významně zapojen do intracelulárního transportu, je kódován genem *MAPT* lokalizovaným na 17. chromozomu.

Onemocnění charakterizovaná poruchou tau proteinu spadají do podskupiny fronto-temporálních lobárních degenerací asociovaných s tau proteinem (FTLD-tau), pro které se obecně používá termín „primární tauopatie". Tau protein se díky relativně složité post-translační modifikaci v mozku vyskytuje ve více izoformách. Nejdůležitějšími podtypy

proLékaře.cz | 10.11.2026

Tab. 3. Kritéria pro svPPA. Upraveno dle [5].

I. Klinická diagnóza
Přítomnost obou následujících hlavních příznaků:
1. narušené konfrontační pojmenování;
2. narušené porozumění významu izolovaných slov.
Přítomnost aspoň 3 z následujících příznaků:
1. narušená znalost objektů, zejména nízkofrekventovaných nebo neznámých položek;
2. povrchová alexie nebo agrafie;
3. zachované opakování;
4. zachovaná produkce řeči (gramatika a motorika řeči).
II. Diagnóza podpořená nálezem zobrazovacích metod
Přítomnost obou následujících kritérií:
1. klinická diagnóza svPPA;
2. zobrazení nachází 1 nebo více z následujících výsledků:
a. převážně levostranná anterotemporální atrofie na MR;
b. převážně levostranná anterotemporální hypoperfuze/hypometabolismus na SPECT/PET.
III. Diagnóza definitivní (potvrzená neuropatologicky)
Klinická diagnóza (kritérium 1) a přítomno kritérium 2 nebo 3 (viz níže):
1. klinická diagnóza svPPA;
2. histopatologický průkaz specifické neurodegenerativní patologie (např. FTLD-tau, FTLD-TDP, AN, aj);
3. přítomnost známé patogenní mutace.

AN – Alzheimerova nemoc; FTLD – frontotemporální lobární degenerace; svPPA – sémantická varianta primární progresivní afázie; TDP – tauopatie

jsou 3R a 4R, názvy označují převahu 3 nebo 4 opakování vazebné oblasti pro mikrotubuly. U různých tauopatií převažují buď 3R nebo 4R, většina nfvPPA je podmíněna depozicí převážně 4R izoformy tau proteinu v patologických agregátech.

2. Sémantická varianta PPA

Lingvistický pohled

V pozadí deficitů u pacientů se svPPA stojí výrazně narušená sémantická paměť, v níž jsou uloženy koncepty (pojmy), které tvoří souhrn všeobecných vědomostí o světě získávaných v průběhu celého života. První popisy svPPA zdůrazňovaly dva dominující klinické příznaky [29,30].

V řeči těchto pacientů se zaprvé projevuje výrazná porucha pojmenování (především předmětů, ale i osob a činností), přičemž tento lexikální deficit se samozřejmě manifestuje i ve spontánní řeči v podobě delších pauz vlivem vyhledávání slov v mentálním lexikonu. Charakter poruch pojmenování může být různý. V některých případech pacienti se svPPA nahrazují cílové slovo jiným (z podobné sémantické kategorie nebo aktualizují nadřazený pojem: „pták" místo „holub", někdy dokonce řeknou „zvíře"). Při postupné degradaci sémantického významu se někdy stává, že při obtížích s vyhledáním cílového slova použijí pacienti jen neurčitý pomocný výraz: „takový ten", „tentononc" [22].

Druhý symptom lexikální poruchy zahrnuje deficit při dekódování významu slova. V těžších případech už pacienti nebudou schopni porozumět ani frekventovaným a konkrétním slovům (např. „ukažte na vidličku"). K vysvětlení mechanizmu tohoto deficitu přítomného současně v expresivní i impresivní řeči se můžeme opřít o dvě teorie: jedna z nich předpokládá amodální sémantickou paměť, v níž jsou uloženy všechny významy – proto narušení tohoto systému vede k obtížím v produkci i v porozumění slov; podle jiné teorie jsou specifické znaky objektů uloženy v různých „nezávislých rezervoárech" vědomostí a porucha vzniká v souvislosti s nedostatečnou koordinací těchto subkomponent.

Velmi plynulá produkce řeči s nápadnou poruchou porozumění řeči připomíná Wernickeovu afázii vaskulárního původu. Pro svPPA je typická časná degradace sémantické paměti patrná už na počátku nemoci. Tento deficit významnou měrou ovlivňuje poruchu porozumění řeči už na úrovni izolovaných slov. Pacienti sice ztrácejí schopnost porozumět významu slova, ale přitom totéž slovo dokážou po examinátorovi nahlas zopakovat. Podobně je tomu i při čtení slov nahlas: pacienti slovo dokážou nahlas přečíst, ale vůbec mu nerozumí, nedokáží k němu přiřadit význam. Podle kognitivního modelu jazykových procesů pacienti používají tzv. nesémantickou cestu čtení (jde tedy o tzv. povrchovou alexii).

V produkci řeči se u svPPA vyskytují sémantické parafázie (záměna slov s podobným významem, „tygr" místo „lev") a časté jsou problémy s vyhledáváním slov v mentálním lexikonu (někteří pacienti mají větší problém při pojmenování předmětů než činností) a typickým průvodním jevem jsou v řeči časté tzv. anomické pauzy. Na začátku nemoci pacienti nemají narušenou gramatickou rovinu jazyka (morfologii a syntax), tvoří tedy gramaticky správné věty, které ale postupně svým významem mohou být irelevantní, prázdné (tab. 3).

Neuropsychologický pohled

Pacienti se svPPA mají deficity ve verbální paměti, protože ochuzení sémantiky oslabuje schopnost učení. Zpočátku bývá zachována zraková paměť, ale později jsou narušeny oddálené vybavení i rekognice zrakových podnětů [24]. Postupná degradace sémantických reprezentací může později vést k rozvoji různých forem agnózie: astereognózie, vizuální anomie, vizuální agnózie i prozopagnózie (obtížné rozeznávání lidských tváří). Bývají přítomny agrafie a povrchová alexie [22,30].

Exekutivní funkce jsou relativně zachovány, pacienti dosahují dobrého výkonu ve Stroopovu testu (Stroop Color Word), protože ve srovnání se zdravými jedinci nemusí potlačit rychlejší verbální odpověď (text) před zrakovou odpovědí (barva).

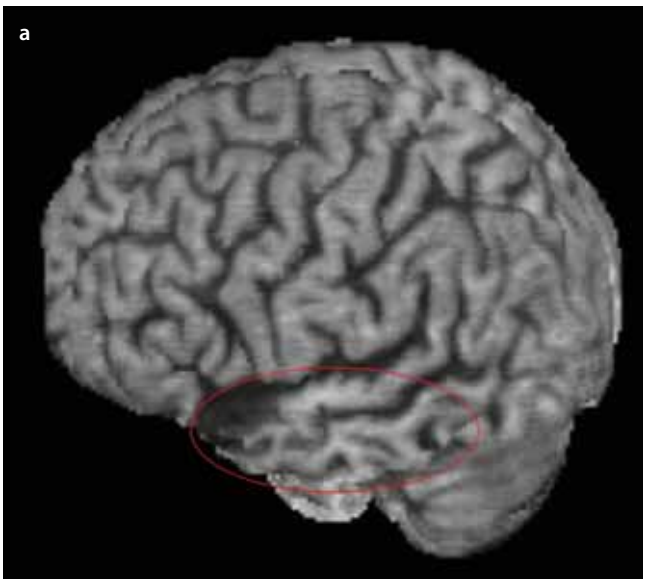
Zrakově-prostorové funkce jsou typicky zachované, provedení kresby je velmi precizní [31]. Samotná schopnost počítat není narušena, ale pacienti vyžadují pomoc s připomenutím, jakou matematickou operaci dané znamínko prezentuje.

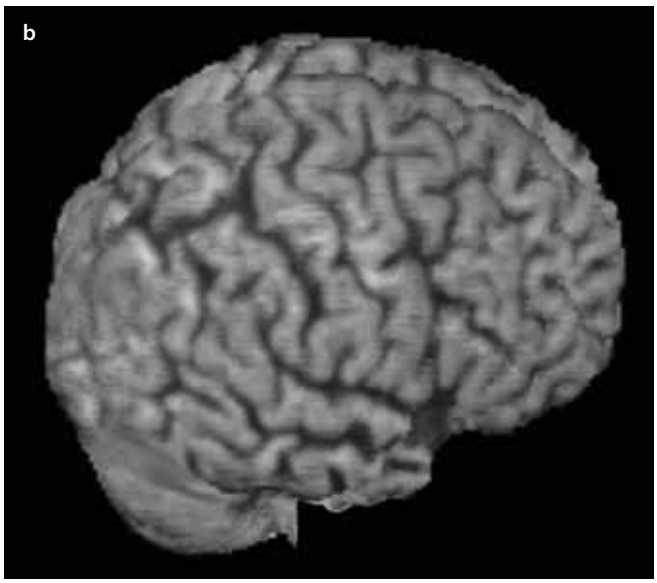
Oslabení porozumění řeči má výrazný vliv na výkon v kognitivních doménách, a proto je potřeba tento fakt při testování zohlednit.

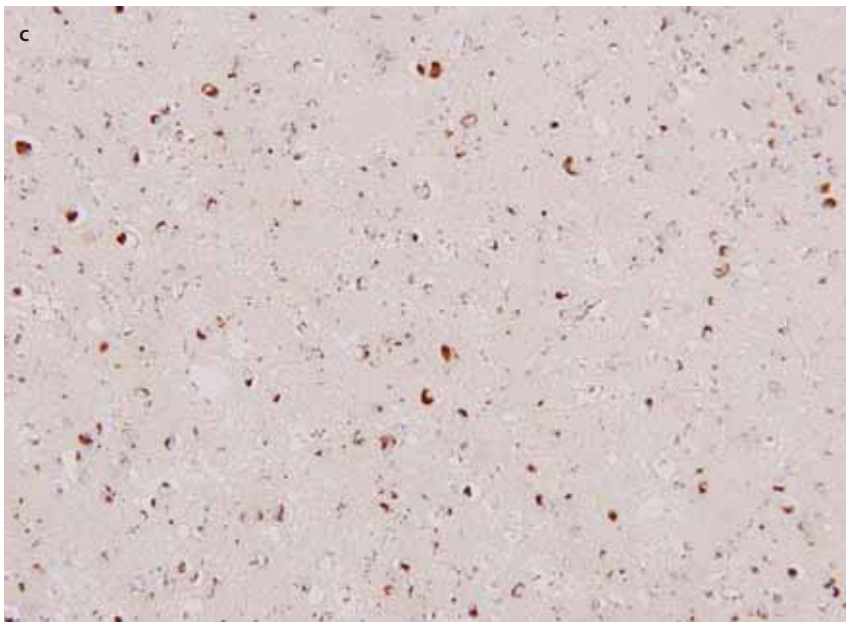
Neuropsychiatrický pohled

Pacienti se svPPA mají ze všech variant PPA nejvýznamnější podíl behaviorálních mani-

proLékaře.cz | 10.11.2026







Obr. 2. Sémantická varianta primární progresivní afázie – MR a neuropatologie.

3D povrchová rekonstrukce mozku na základě 3D T1-vážených obrazů MR – vlevo (a) pohled na levou hemisféru, vpravo (b) na pravou.

Nálezu na MR dominuje nápadně asymetrická atrofie v oblasti předního pólu levého temporálního laloku, atrofie směrem dozadu postupně ustupuje.

c) Neuropatologický obraz – depozita proteinu TDP-43 v imunohistochemickém průkazu protilátkou proti patologicky konformovanému proteinu TDP-43.

Fig 2. Semantic variant of primary progressive aphasia – MRI and neuropathology.

3D surface reconstruction (volume rendering technique) of the brain based on 3D T1--weighted MRI images – left hemisphere on the left (a), right hemisphere on the right (b) .

MRI findings are dominated by asymmetrical atrophy of the anterior pole of the left temporal lobe; the atrophy gradually decreases in the posterior direction.

c) Neuropathology – deposits of TDP-43 protein in immunohistochemical staining with antibody against a pathologically conformed TDP-43 protein.

festací a v mnoha ohledech se v průběhu nemoci mohou začít podobat pacientům s bvFTD svými projevy desinhibice, motorickým neklidem s urputností a naléhavostí v nonverbální komunikaci. Dále se u nich objevují se různé formy poruchy příjmu potravy (hyperfagie, změna jídelních preferencí, aberantní stolování); rovněž se zhoršuje osobní hygiena a dochází k zanedbávání zevnějšku [32]. V sociální složce je patrné narušení osobního prostoru v komunikaci a neudržování očního kontaktu [33].

Ztráta empatie je důsledkem postižení anterotemporální frontální krajiny. Kombinace apatie, impulzivity, nezodpovědnosti, časné ztráty vřelosti v mezilidských vztazích a oroalimentárních automatizmů odpovídá postižení fasciculus uncinatus (hlavní spoj mezi přední částí temporálního laloku – vč. limbických okruhů a amygdalou – a orbitofrontálním kortexem) a atrofii inzuly [34].

V pokročilejších stadiích převládá úplná anosognózie, desinhibice, kompulzivita a řeč se zhoršuje mnohdy do úplného mutizmu [9].

Nálezy na MR

Na MR mívá atrofii převažující v přední části levého temporálního laloku (tzv. předozadní gradient atrofických změn). I když s postupnou progresí onemocnění může docházet i k pravostranné temporální i oboustranné hipokampální atrofii, dominance atrofických změn však zůstává vlevo spolu s předozadním gradientem atrofie (i v případě hipokampu a amygdaly, jejichž přední část je atrofičtější než zadní) [28] (obr. 2 a, b).

Neuropatologie

Nejčastějším patologickým proteinovým substrátem svPPA jsou depozita malfor-

proLékaře.cz | 10.11.2026

Tab. 4. Kritéria pro lvPPA. Upraveno dle [5].

I. Klinická diagnóza
Přítomnost obou následujících hlavních příznaků:
1. narušené vybavování slov ve spontánní řeči a v pojmenování;
2. narušeno opakování vět.
Přítomnost aspoň 3 z následujících příznaků:
1. řečové (fonologické) chyby ve spontánní řeči a v pojmenování;
2. zachované porozumění významu izolovaných slov a znalost objektů;
3. zachovaná motorika řeči;
4. absence agramatizmu.
II. Diagnóza podpořená nálezem zobrazovacích metod
Přítomnost obou následujících kritérií:
1. klinická diagnóza lvPPA;
2. zobrazení nachází 1 nebo více z následujících výsledků:
a. převážně levostranná perisylviánská nebo parietální atrofie na MR;
b. převážně levostranná a perisylviánská nebo parietální hypoperfuze/hypometabolismus na SPECT/PET.
III. Diagnóza definitivní (potvrzená neuropatologicky)
Klinická diagnóza (kritérium 1) a přítomno kritérium 2 nebo 3 (viz níže):
1. klinická diagnóza lvPPA;
2. histopatologický průkaz specifické neurodegenerativní patologie (např. FTLD-tau, FTLD-TDP, AN, aj);
3. přítomnost známé patogenní mutace.

AN – Alzheimerova nemoc; FTLD – frontotemporální lobární degenerace; lvPPA – logopenická varianta primární progresivní afázie; TDP – tauopatie

movaného proteinu TDP-43 (transactive response DNA-binding protein 43). Protein TDP-43 je kódován genem *TARDBP* na 1. chromozomu.

Onemocnění charakterizovaná poruchou proteinu TDP-43 spadají do podskupiny frontotemporálních lobárních degenerací asociovaných s proteinem TDP-43 (FTLD-TDP). „Harmonizovaná klasifikace" z roku 2012 rozeznává 4 různé typy FTLD-TDP (A, B, C, D), které mají povětšinou charakteristický klinický fenotyp a jsou často podmíněny specifickou genovou poruchou nejen v TARDBP, ale i v dalších genech. Nejčastější typ A je asociován s patogenními variacemi v genu pro protein progranulin kódovaným *PGRN* genem na chromozomu 17. Klinický obraz typu A odpovídá především bvFTD, může však být rovněž podkladem nfvPPA; FTLD-TDP však nejčastěji podmiňuje obraz svPPA, typicky jde o typ C [35].

3. Logopenická varianta PPA

Lingvistický pohled

Podle prvního popisu této jednotky [30] je nejnápadnějším příznakem výskyt anomických pauz (poruchy vyhledávání slov v mentálním lexikonu) a bývají přítomny výrazné obtíže s pojmenováním předmětů, např. v testu pojmenování (Bostonský test pojmenování obrázků). Tyto jazykové deficity v mluvené řeči vedou k „logopenii" (z řečtiny „málo slov").

Na rozdíl od nfvPPA se však u lvPPA vyskytují i pasáže souvislé mluvené řeči; typický je specifický deficit pracovní paměti (narušení tzv. fonologické smyčky, která se aktivuje v mluvené i psané řeči) a její narušení vede k poruše opakování delších slov, ale hlavně vět [36]. Pro tyto pacienty je velkým problémem zopakovat delší větu, při níž se nemohou opřít jen o její význam („neměl s sebou dost peněz, proto si koupil celou krabičku cigaret").

Charakteristickým rysem této varianty PPA je to, že v mluvené řeči se nevyskytují agramatizmy a nejsou poruchy porozumění izolovaným slovům. U pacientů s lvPPA se často vyskytují i deficity nad rámec řečových funkcí (typicky paměťové a zrakově-prostorové poruchy), které jsou při detailnějším neuropsychologickém vyšetření dobře detekovatelné [37,38].

Zde je nutno uvést často diskutovanou souvislost AN a PPA. Logopenickou variantu PPA můžeme považovat za atypickou, fokální formu AN. Typická AN se primárně projevuje deficitem v epizodické paměti, naproti tomu lvPPA má dominantně narušeno vybavování slov a opakování vět, vyskytují se u ní sémantické a fonologické parafázie se zachovanými gramatickými schopnostmi, porozuměním slov i motorikou řeči [38,39].

Novější výzkumy také ukazují, že patologie AN má vazbu nejen na logopenickou variantu, ale může být podkladem i smíšených variant PPA [39–41]. Řada studií se zabývá nejasnostmi ohledně lvPPA a je předmětem diskuzí, do jaké míry se vůbec jedná o samostatný klinický syndrom. PPA související s AN může být variabilnější než se uvádí v diagnostických doporučeních pro lv PPA [42] (tab. 4).

Neuropsychologický pohled

Jednou z kardinálních obtíží u lvPPA je časné postižení epizodické paměti. Pacienti dosahují slabších výsledků v testech zaměřených na okamžitou paměť a oddálenou výbavnost, s výrazným oslabením schopnosti učení [43]. Sluchová paměť bývá typicky horší než zraková.

Postupně dochází k narušení schopnosti provádět matematické úkony. Deficit v komplexních aritmetických úkonech (akalkulie) je častý, a může tak podpořit odlišení lvPPA od ostatních variant PPA [24].

V oblasti exekutivních funkcí dominuje mírný deficit v pracovní paměti a rozdělení pozornosti. Nicméně v počátečních stadiích lvPPA je výrazné exekutivní postižení neobvyklé [24].

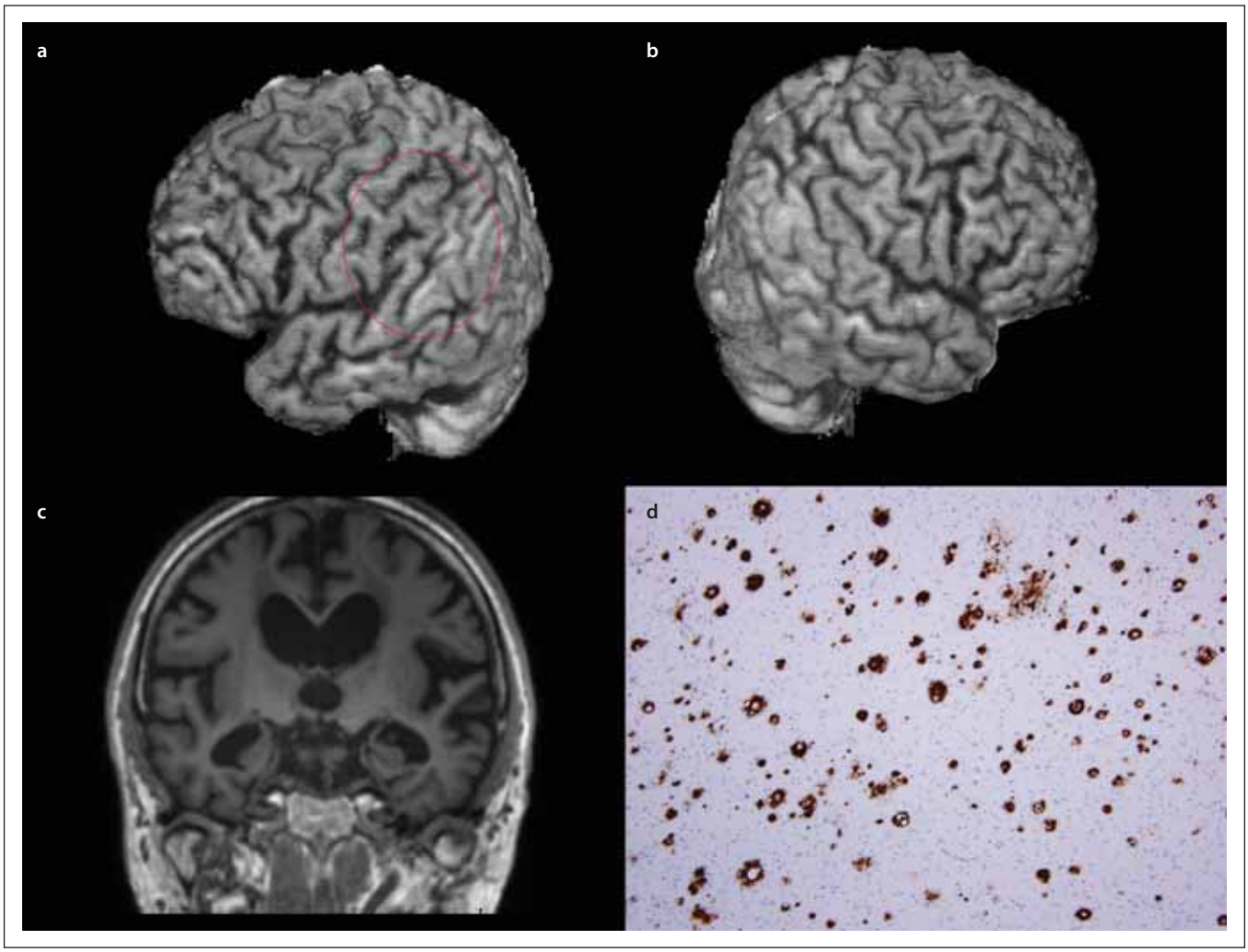
Neuropsychiatrický pohled

Vzhledem k tomu, že neuropatologickým podkladem lvPPA bývá AN s asymetrickým časným postižením temporoparietální krajiny vlevo a obou hipokampů, je častým přidruženým projevem postižení epizodické paměti, a to hojně již ve velmi časném stadiu onemocnění.

Pacienti jsou si vědomi svých symptomů a mohou pociťovat znepokojení anebo pocit trapnosti kvůli obtížím, které prožívají každý den [44].

Na rozdíl od ostatních variant PPA se u lvPPA mohou objevit bludné projevy a halucinace. Možným vysvětlením je skutečnost, že AN se může vyskytovat současně s demencí s Lewyho tělísky (Lewy body dementia; DLB), u níž jsou halucinace typickým příznakem. V nedávné klinicko-patologické

proLékaře.cz | 10.11.2026



Obr. 3. Logopenická varianta primární progresivní afázie – MR a neuropatologie.

3D povrchová rekonstrukce mozku na základě 3D T1-vážených obrazů MR – nahoře vlevo (a) pohled na levou hemisféru, nahoře vpravo (b) na pravou. Vlevo dole (c) koronární řez v úrovni obou hipokampů (rovina kolmá na bikomisurální linii, nikoliv na dlouhou osu hipokampů).

Nálezu na MR dominuje levostranná korová atrofie při bazi parietálního laloku a též temporálně kolem Sylviovy rýhy; koronární řezy odhalují i atrofii levého hipokampu.

d) Neuropatologický obraz – depozita ß-amyloidu v imunohistochemickém průkazu monoklonální protilátkou klonu 4G8 jako podstata klinického obrazu logopenické varianty.

Fig. 3. Logopenic variant of primary progressive aphasia – MRI and neuropathology.

3D surface reconstruction (volume rendering technique) of the brain based on 3D T1-weighted MRI images – left hemisphere above on the left (a), right hemisphere above on the right (b). Below on the left (c) – coronal image showing both hippocampi (plane perpendicular to bicommissural line, not to the long axis of the hippocampi).

MRI findings are dominated by asymmetrical cortical atrophy at the base of the parietal lobe and in the perisylvian temporal area; coronal images also detect left hippocampal atrophy.

d) Neuropathology – deposits of amyloid-ß peptide in immunohistochemical staining with monoclonal antibody against 4G8 clone as the background of clinical presentation of lvPPA.

studii byla komorbidita AN a DLB nalezena u 8 % případů lvPPA [36].

Nálezy na MR

Na MR převládá atrofie v parietální krajině bazálně a kolem Sylviovy rýhy (s převahou temporálně) v levé hemisféře. S postupující chorobou se atrofické změny mohou šířit i do zadního cingula a předních částí temporálního laloku a hipokampu [28] (obr. 3 a–c).

Neuropatologie

Někteří pacienti, typicky s logopenickou variantou PPA, jsou postiženi patologií odpovídající AN. V tomto případě se jedná o intracelulární depozita tau proteinu (stejného jako u tauopatií) ve formě neurofibrilárních klubek a o extracelulární depozita ß-amyloidu ve formě plak (obr. 3d).

4. Primární progresivní apraxie řeči

Lingvistický pohled

Apraxie řeči je definována narušením plánování a programování řeči, které se jinak vy-

proLékaře.cz | 10.11.2026

Tab. 5. Příznaky apraxie řeči. Upraveno dle [16].

pomalé celkové tempo řeči
prodloužená doba mezi segmenty (mezi hláskami, slabikami, slovy, frázemi; někdy vyplněné, např. hláska „šva“)
zvýšené komolení nebo zkomolené substituce hlásek při větší délce projevu či zvýšené artikulační komplexitě slov/slabik
segmentace slabik ve víceslabičných slovech
komolení hlásek
segmentace slabik napříč slovy ve větách/frázích
slyšitelná či viditelná artikulační nejistota, potíže s iniciací řeči, špatné starty/restarty
prodloužené samohlásky a/nebo souhláskové segmenty
zkomolené substituce hlásek
pomalu segmentované a/nebo zkomolené (vč. zkomolených substitucí) „speech sequential motion rates“ ve srovnání se „speech alternating motion rates“ (parametry diadochokineze)
zvýšené komolení nebo zkomolené substituce hlásek při zvýšeném tempu řeči
zkomolené přidané hlásky (mimo hlásku „šva“)
opakovaní hlásek nebo slabik
prodlužování hlásek (nad rámec prodloužených segmentů)
nepřesné (místem či způsobem) „speech alternating motion rates“
redukovaný počet slov mezi dvěma nádechy v poměru k maximální délce samohlásky

skytuje nejčastěji u pacientů po CMP. Primární progresivní apraxie řeči (PPAOS) vzniká na podkladě neurodegenerativního procesu [45].

V klinickém obraze PPAOS se projevují zvlášť deformované a substituční hlásky, zejména při slovech s narůstající délkou (např. stavba – stavební – stavitelství) a řečový projev je pak často segmentovaný (menší pauzy mezi slabikami nebo i mezi slovy ve větě). Viditelné je hledání způsobu a místa artikulace (tzv. groping), které se projeví při pohybech rtů a jazyka. Pacienti s PPAOS se při řeči snaží opravovat nesprávně artikulované hlásky, ale často neúspěšně. Mnohdy je narušená při PPAOS i prozodie řeči.

PPAOS může být obtížné odlišitelná od jiných poruch řečových (dysartrie) a jazykových (afázie); zejména pokud se afázie projevuje jako neplynulá nebo váhavá řeč v důsledku deficitů i hledání slov nebo obtíží s gramatikou (podobně jako u nfvPPA) [45] (tab. 5).

Neuropsychologický pohled

V rozvinuté fázi nemoci lze prokázat nízké psychomotorické tempo, nízké procesní zpracování a exekutivní dysfunkce, častá bývá ideatorní a ideomotorická apraxie [46].

Neuropsychiatrický pohled

Hlavními neurobehaviorálními projevy jsou apatie, iritabilita a motorický neklid nebo aberantní motorické chování. Psychotické projevy se u těchto pacientů nevyskytují [21,47].

Většina pacientů s PPAOS postupně progreduje do obrazu progresivní supranukleární obrny (progressive supranuclear palsy; PSP).

Nálezy na MR

Na MR převládá korová atrofie v parietální krajině a kolem Sylviovy rýhy v levé hemisféře, v menší míře rovněž v premotorickém kortexu [40]. Vzhledem k tomu, že většina pacientů přechází do PSP [48], je nutné se při hodnocení MR zaměřit i na oblast mezencefala, jehož dorzální část bývá typicky u této choroby postižena (příznak tučňáka na koronárních a příznak svlačce na transverzálních řezech) (obr. 4a–c).

Neuropatologie

Většina pacientů s PAOS postupně progreduje do obrazu PSP a neuropatologickým podkladem poté bývá tauopatie [48].

Diagnostické postupy pro rozlišení základních variant PPA jsou shrnuty v tab. 6.

Terapeutické aspekty progresivních afázií

Podobně jako u dalších neurodegenerativních onemocnění ani u PPA zatím není dostupná kauzální léčba. Vzhledem k tomu, že PPA jsou velmi vzácná onemocnění, neexistují doporučené postupy (guidelines) ani rozsáhlejší randomizované studie.

Významnou roli hrají nefarmakologické přístupy a podpora pečovatelů. Prvním krokem v terapeutickém přístupu je edukace pacienta a především rodinných příslušníků. V dalším kroku má zásadní význam spolupráce s motivovaným a zkušeným klinickým logopedem.

Farmakologické ovlivnění PPA je zatím omezené, důležité je zohlednit možnou etiologii u jednotlivých variant (AN u lvPPA, tauopatie u nfvPPA a PAOS, proteinopatie TDP-43 s rysy bvFTD u svPPA) [15].

Inhibitory acetylcholinesterázy mohou být prospěšné u lvPPA, naopak u svPPA nebývají účinné a mohou dokonce zhoršovat některé symptomy (zejména neklid a agitovanost). Memantin je užitečnou alternativou především v pokročilejších stadiích a k ovlivnění apatie [15].

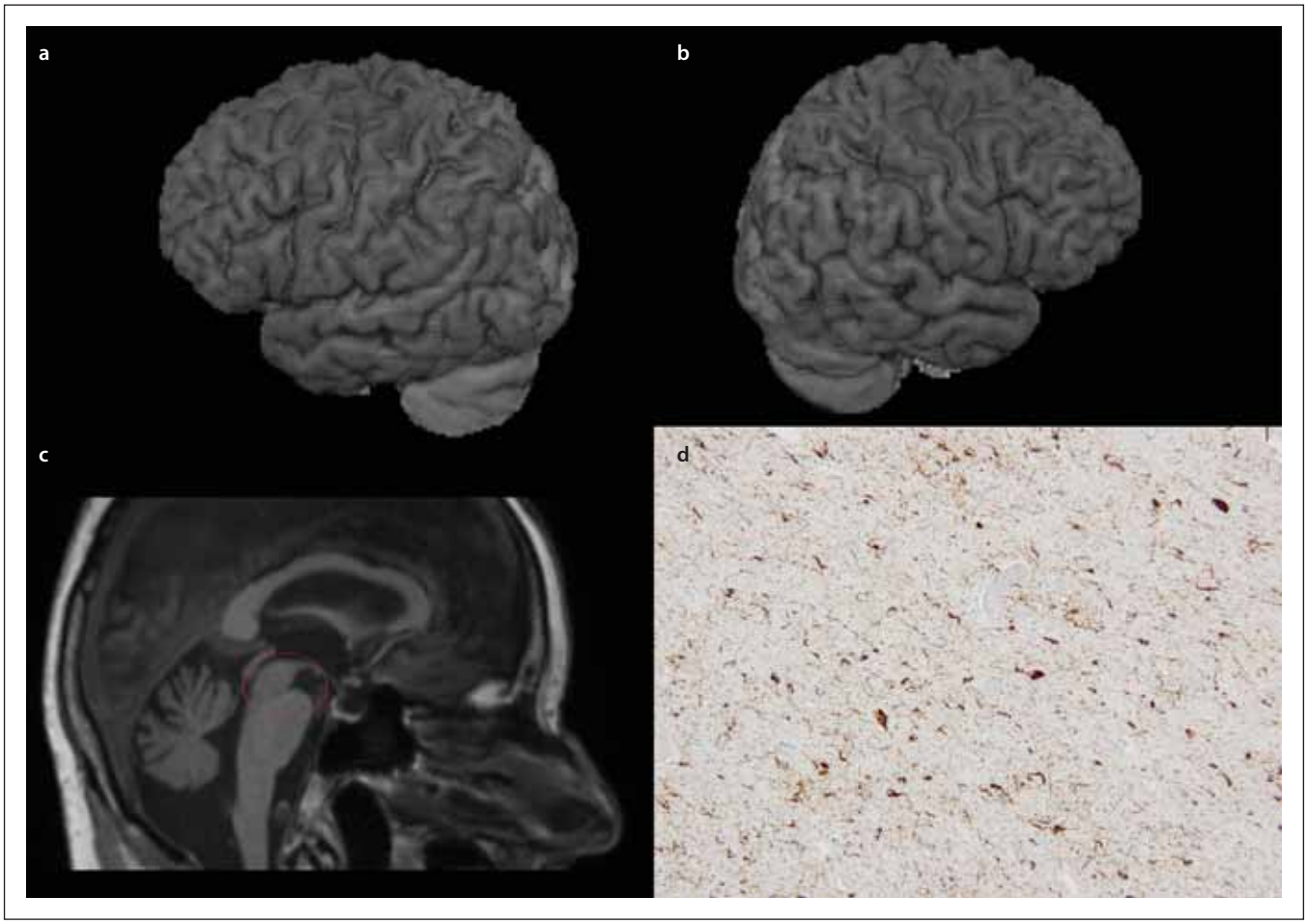
V současnosti probíhající studie nových léků jsou většinou ve fázi 1 a 2, cílem terapeutických intervencí jsou tau protein (zkoušejí se inhibitory tau acetylace, monoklonální protilátky proti N terminálu tau proteinu, tau vakcinace) a mikrotubuly (stabilizátory mikrotubulů), z nefarmakologických přístupů pak transkraniální magnetická stimulace a transkraniální elektrická stimulace (aktualizovaný přehled viz [49]).

Pro ovlivnění behaviorálních projevů jsou slibné zkušenosti s podáváním atypických neuroleptik (kvetiapin, risperidon nebo olanzapin). Antiepileptika (valproát nebo lamotrigin) mohou přispět ke stabilizaci nálady a příznivě ovlivnit desinhibici [50].

Velmi důležitou roli má podpora pečovatelů, včasné pátrání po příznacích vyhoření a jejich případné ovlivnění. Užitečné jsou respitní pobyty a sociální podpora.

Role klinického logopeda v péči o pacienty s PPA a jejich rodin spočívá v poradenství (identifikace optimální komunikační strategie v dané fázi onemocnění) a také v aplikaci některých novějších behaviorálních terapeutických postupů.

proLékaře.cz | 10.11.2026



Obr. 4. Primární apraxie řeči – MR a neuropatologie.

3D povrchová rekonstrukce mozku na základě 3D T1-vážených obrazů MR – nahoře vlevo (a) pohled na levou hemisféru, nahoře vpravo (b) na pravou; vlevo dole (c) sagitální řez se zaměřením na mozkový kmen.

Nález na MR s jen minimální korovou atrofií, na sagitálním řezu je však patrna atrofie v dorzální části mezencefala (příznak „tučňáka").

d) Neuropatologický obraz – diagnostická depozita hyperfosforylovaného tau proteinu v imunohistochemickém průkazu protilátkou klonu AT8 v neokortexu odpovídající vyvinuté progresivní supranukleární obrně.

Fig. 4. Primary apraxia of speech – MRI and neuropathology.

3D surface reconstruction (volume rendering technique) of the brain based on 3D T1-weighted MRI images – left hemisphere above on the left (a), right hemisphere above on the left (b). Below on the left (c) sagittal slice showing the brain stem.

MRI findings with only mild cortical atrophy; however, the sagittal image shows atrophy of the dorsal midbrain ("penguin sign").

d) Neuropathology – deposits of hyperphosphorylated tau protein in immunohistochemical staining with antibody against AT8 clones in the neocortex corresponding to developed progressive supranuclear palsy.

V současnosti nemáme k dispozici dostatečné množství výzkumů prokazujících efektivitu logopedické terapie při PPA, nedávná studie nachází zmírnění poruch v oblasti jazykových funkcí po logopedické terapii, šlo však o pacienty v časných stadiích onemocnění [51].

V další studii bylo referováno o pozitivním účinku logopedické (behaviorální) terapie, která byla kombinována s tDCS (transcranial direct current stimulation) [52]. Mezi nejnovější práce, které sledovaly efekt behaviorálně orientované terapie na vzorku 10 pacientů s nfvPPA, patří studie prokazující pozitivní vliv intenzivní jazykové terapie (s logopedem a samostatně v domácím prostředí) na různé jazykové funkce (lexikální vyhledávání, tvorba vět, srozumitelnost řeči) a také dlouhodobý efekt intervence na uvedené procesy [53].

U pacientů s absencí mluvené řeči se může v některých případech aplikovat i některá z forem augmentativní a alternativní komunikace (syntetizovaná řeč, používaní piktogramu).

Závěr

Primární progresivní afázie vzniká v důsledku selektivního narušení jazykové sítě mozku, která byla zasažena neurodegenerativním procesem (depozita specifických proteinopatií). Řečové poruchy a jazykové deficity jsou prvním a dlouho i dominantním příznakem PPA. Při progresi onemocnění se kromě narušení několika lingvistických rovin současně (fonologie, gramatika a sémantika) postupně přidružují i poruchy jiných kognitivních domén (paměť, exekutivní funkce aj.).

proLékaře.cz | 10.11.2026

Tab. 6. Diagnostické postupy rozlišení základních variant PPA. Upraveno dle [5,16,29].

	Řečová produkce	Porozumění	Repetice	Hlavní charakteristika	Hlavní behaviorální projevy	Nález na MR	Neuropatologie
nonfluentní/ agramatická varianta	agramatizmy, apraxie řeči, postižení prozodie	narušené porozumění syntakticky složitých vět (zachováno porozumění izolovaným slovům)	narušeno opakování jednotlivých slov	neplynulá, těžkopádná, agramatická tvorba řeči, řečová apraxie	apatie, desinhibice, neklid, agresivita, porucha úsudku a rozhodování, deprese, obtížné vyjadřování emocí	levostranná atrofie zadní frontoinzulární oblasti	tauopatie (vzácněji ubikvitinopatie nebo depozita TDP-43)
sémantická varianta	poruchy pojmenování předmětů a činnosti, anomie	narušeno porozumění syntaxi, narušeno porozumění jednotlivým slovům, ztráta významu slov a pojmů, povrchová alexie/agrafie		snížené porozumění významu slov a pojmenování předmětů	stereotypie, kompulzivita desinhibice, anosognózie, poruchy příjmu potravy, oroalimentární automatismy, zhoršená hygiena a péče o zevnějšek, ztráta empatie a vřelosti	atrofie předního temporálního laloku vlevo	depozita TDP-43
logopenická varianta	nízká kadence řeči, časté zárazy v řeči, porucha vybavování slov, anomické pauzy		narušeno opakování vět	snížená schopnost opakování, porucha vybavování slov, anomické pauzy	bludné projevy a halucinace, amnézie	levostranná atrofie zadní perisylviánské/ temporo-parietální oblasti	tauopatie nebo fokální Alzheimerova nemoc
primární apraxie řeči	zdlouhavé hledání artikulační pozice hlásek, nekonsekventní chyby v artikulaci			dominující apraxie řeči, bez typických projevů afázie	apatie, později iritabilita	časná atrofie mezencefalu	tauopatie (často PSP)

PSP – progresivní supranukleární obrna; TDP – tauopatie

Identifikace a detailní charakteristika specifických charakteristik různých fenotypů PPA přináší pro klinickou praxi možnost včasné diagnostiky tohoto syndromu. Zatímco markantní jazykové deficity jsou poměrně snadno rozpoznatelné už při krátkém rozhovoru s pacientem, diskrétní problémy v iniciálním stadiu onemocnění mohou zůstat často nepovšimnuty.

Právě senzitivní jazykově specifické úlohy by mohly přispět k identifikaci i frustních deficitů, které by spolu s přesněji charakterizovanými stupni PPA (staging) a novými biomarkery mohly tvořit základ pro hledání specifické a cílené terapie.

Nezastupitelné je, aby multidisciplinární tým odborníků poskytoval kvalifikovanou podporu pro pacienty s PPA a jejich rodiny v každé fázi onemocnění.

Grantová podpora

Podpořeno grantem NV18-04-00346 MZ ČR a projektem Thomayerova nemocnice TN 006419, Progress Q28/LF1 a Progress Q35/LF3.

Konflikt zájmů

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádný konflikt zájmů.

Literatura

1. Cséfalvay Z. Progresivní afázie. In: Rusina R, Matěj R (eds). Neurodegenerativní onemocnění, 2. přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá fronta 2019: 177–191.

2. Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol 1982; 11(6): 592–598. doi: 10.1002/ana.410110607.

3. Kirshner HS. Frontotemporal dementia and primary progressive phasia, a review. Neuropsych Dis Treat 2014; 10: 1045–1055. doi: 10.2147/NDT.S38821.

4. Grossman M. Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. Nat Rev Neurol 2010; 6(2): 88–97. doi: 10.1038/nrneurol.2009.216.

5. Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. Neurology 2011; 76(11): 1006–1014. doi: 10.1212/WNL.0b013e31821103e6.

6. Miller BL. Frontotemporal dementia. Oxford, UK: Oxford University Press 2014.

7. Rosen HJ, Allison SC, Ogar JM et al. Behavioral features in semantic dementia vs other forms of progressive aphasias. Neurology 2006; 67(10): 1752–1756. doi: 10.1212/01.wnl.0000247630.29222.34.

8. Banks SJ, Weintraub S. Neuropsychiatric symptoms in behavioural variant frontotemporal dementia and primary progressive aphasia. J Geriatr Psychiatry Neurol 2008; 21(2): 133–141. doi: 10.1177/0891988708316856.

9. Park MH, Kim EJ, Park KW et al. Behavioural and neuropsychiatric disturbance in three clinical subtypes of frontotemporal dementia: A Clinical Research Center for Dementia of South Korea-FTD Study. Australas J Ageing 2017; 36(1): 46–51. doi: 10.1111/ajag.12374.

10. Midorikawa A, Kumfor F, Leyton CE et al. Characterisation of „positive" behaviours in primary progressive aphasia. Dement Geriatr Cogn Disord 2017; 44(3–4): 119–128. doi: 10.1159/000478852.

proLékaře.cz | 10.11.2026

11. Finney GR, Heilman KM. Artwork before and after onset of progressive nonfluent aphasia. Cogn Behav Neurol 2007; 20(1): 7–10. doi: 10.1097/WNN.0b013e31802b6c1f.
12. Green HA, Patterson K. Jigsaws-a preserved ability in semantic dementia. Neuropsychologia 2009; 47(2): 569–576. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2008.10.015.
13. Wu TQ, Miller ZA, Adhimoolam B et al. Verbal creativity in semantic variant primary progressive aphasia. Neurocase 2015; 21(1): 73–78. doi: 10.1080/13554794.2013.860179.
14. Mechl M, Tintěra J, Žižka J et al. Protokoly MR zobrazování. Praha: Galén 2014: 40–43.
15. Modirrousta M, Price BH, Dickerson BC. Neuropsychiatric symptoms in primary progressive aphasia: phenomenology, pathophysiology, and approach to assessment and treatment. Neurodegener Dis Manag 2013; 3(2): 133–146. doi: 10.2217/nmt.13.6.
16. Bruun M, Koikkalainen J, Rhodius-Meester HF et al. Detecting frontotemporal dementia syndromes using MRI biomarkers. Neuroimage Clin 2019; 22: 101711. doi: 10.1016/j.nicl.2019.101711.
17. Canu E, Agosta F, Imperiale F et al. Added value of multimodal MRI to the clinical diagnosis of primary progressive aphasia variants. Cortex 2019; 113: 58–66. doi: 10.1016/j.cortex.2018.11.025.
18. Battistella G, Henry M, Gesierich B et al. Differential intrinsic functional connectivity changes in semantic variant primary progressive aphasia. Neuroimage Clin 2019; 22: 101797. doi: 10.1016/j.nicl.2019.101797.
19. Rusina R, Cséfalvay Z, Kovacs GG et al. Globular glial tauopathy type I presenting as atypical progressive aphasia, with comorbid limbic-predominant age-related TDP-43 encephalopathy. Front Aging Neurosci 2019; 11: 336. doi: 10.3389/fnagi.2019.00336.
20. Šutovský S, Králová M, Kollár B et al. Frontotemporálna lobárna degenerácia z pohľadu nových klinicko-patologických korelácií. Cesk Slov Neurol N 2013; 76/109(6): 679–689.
21. Josephs KA, Duffy JR, Strand EA et al. Characterizing a neurodegenerative syndrome: primary progressive apraxia of speech. Brain 2012; 135(Pt 5): 1522–1536. doi: 10.1093/brain/aws032.
22. Grossman M, Irwin DJ. Primary Progressive aphasia and stroke aphasia. Continuum (Minneap Minn) 2018; 24(3): 745–767. doi: 10.1212/CON.0000000000000618.
23. Kopeček M. Psychomotorické tempo, rychlost řeči a myšlení. Psychiat Praxi 2007; 8: 213–215
24. Bettcher B. Neuropsychological assesment of primary progressive aphasia. Perspect Neurophysiol Neurogenic Speech Lang Disord 2014; 24(4): 128–136. doi: 10.1044/nnsld24.4.128.
25. Tippett DC, Thompson CB, Demsky C et al. Differentiating between subtypes of primary progressive aphasia and mild cognitive impairment on a modified version of the Frontal Behavioral Inventory. PLoS One 2017; 12(8): e0183212. doi: 10.1371/journal.pone.0183212.
26. Montembeault M, Brambati SM, Gorno-Tempini ML et al. Clinical, anatomical, and pathological features in the three variants of primary progressive aphasia: a review. Front Neurol 2018; 9: 692. doi: 10.3389/fneur.2018.00692.
27. Menšíková K, Tučková L, Kaňovský P. Atypický parkinsonizmus a frontotemporální demence – klinické, patologické a genetické aspekty. Cesk Slov Neurol N 2016; 79/112(3): 275–286. doi: 10.14735/amcsnn2016275
28. Barkhof F, Fox NC, Bastos-Leite AJ et al. Neuroimaging in dementia. Heidelberg: Springer 2011.
29. Warrington EK. The selective impairment of semantic memory. Q J Exp Psychol 1975; 27(4): 635–657. doi: 10.1080/14640747508400525.
30. Snowden JS, Goulding PJ, Neary D. Semantic dementia: a form of circumscribed cerebral atrophy. Behav Neurol 1989; 2(3): 167–182.
31. Miller ZA, Miller BL. Artistic creativity and dementia. Prog Brain Res 2013; 204: 99–112. doi: 10.1016/B978-0-444-63287-6.00005-1.
32. Seeley WW, Bauer AM, Miller BL et al. The natural history of temporal variant frontotemporal dementia. Neurology 2005; 64(8): 1384–1390. doi: 10.1212/01.WNL.0000158425.46019.5C.
33. Shany-Ur T, Rankin KP. Personality and social cognition in neurodegenerative disease. Neurology 2011; 24(6): 550–555. doi: 10.1097/WCO.0b013e32834cd42a.
34. D'Anna L, Mesulam MM, Thiebaut de Schotten M et al. Frontotemporal networks and behavioral symptoms in primary progressive aphasia. Neurology 2016; 86(15): 1393–1399. doi: 10.1212/WNL.0000000000002579.
35. Mesulam MM, Weintraub S. Spectrum of primary progressive aphasia. In: Rossor MN (ed). Unusual dementias. London: BaillièreTindall 1992: 583–609.
36. Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. Ann Neurol 2004; 55(33): 335–346. doi: 10.1002/ana.10825.
37. Tee BL, Gorno-Tempini ML. Primary progressive aphasia: a model for neurodegenerative disease. Curr Opin Neurol 2019; 32(2): 255–265. doi: 10.1097/WCO.0000000000000673.
38. Marshall CR, Hardy CJ, Volkmer A et al. Primary progressive aphasia: a clinical approach. J Neurol 2018; 265(6): 1474–1490. doi: 10.1007/s00415-018-8762-6.
39. Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V et al. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. Neurology 2008; 71(16): 1227–1234. doi: 10.1212/01.wnl.0000320506.79811.da.
40. Rabinovici GD, Jagust WJ, Furst AJ et al. Abeta amyloid and glucose metabolism in three variants of primary progressive aphasia. Ann Neurol 2008; 64(4): 388–401. doi: 10.1002/ana.21451.
41. Leyton CE, Villegamne LS, Savage S. Subtypes of progressive aphasia: application of the international consensus criteria and validation using β-amyloid imaging. Brain 2011; 134(Pt 10): 3030–3043. doi: 10.1093/brain/awr216.
42. Sajjadi SA, Patterson K. Logopenic, mixed, or Alzheimer-related aphasia? Neurology 2014; 82(13): 1127–1131. doi: 10.1212/WNL.0000000000000271.
43. Butts AM, Machulda MM, Duffy JR. Neuropsychological profiles differ among the three variants of primary progressive aphasia. J Int Neuropsychol Soc 2015; 21(6): 429–435. doi: 10.1017/S1355617715000399.
44. Rohrer JD, Warren, JD. Phenomenology and anatomy of abnormal behaviours in primary progressive

Prof. PaedDr. Zsolt Cséfalvay, PhD.

Pracuje jako vedoucí katedry logopedie na Pedagogické fakultě Univerzity Komenského v Bratislavě a v rámci výzkumného úvazku i na Neurologické klinice 1. LF UK v Praze. Po absolvování studia logopedie 10 let působil na I. neurologické klinice FN v Bratislavě jako klinický logoped. Absolvoval několik krátkodobých studijních pobytů v Kanadě, ve Švédsku a v Norsku, v letech 1998–1999 byl na studijním pobytu na univerzitě v Arizoně (Fulbrightovo stipendium) pod vedením prof. A. L. Hollandové. Po návratu z USA založil první konverzační skupinu pro pacienty s afázií na Slovensku. Byl iniciátorem a organizátorem slovensko-českých (později i mezinárodních) afáziologických sympozií. Pět let zastupoval Slovensko v Evropské asociaci logopedie (CPLOL). Více než 30 let se věnuje výzkumu afázie a dysartrie se zvláštním akcentem na diagnostiku a terapii získaných neurogenních poruch komunikace. Přednáší v postgraduálních kurzech afáziologie na Slovensku, v ČR a v Maďarsku. Přednášel na mezinárodních konferencích v mnoha státech Evropy, ale i v USA, Kanadě, Japonsku, Hongkongu, Spojených arabských emirátech aj. Prof. Cséfalvay je hlavním autorem několika monografií zaměřených na klinickou afáziologii vydaných v ČR a na Slovensku a také spoluautorem několika kapitol se zaměřením na neurogenní poruchy komunikace u dospělých v renomovaných zahraničních publikacích (Velká Británie, USA, Maďarsko). Jeho vědecké práce byly publikovány v časopisech Aphasiology, International Journal of Language & Communication Disorders, Cognitive and Behavioral Neurology, Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, Československá psychologie, Neurologie pro praxi, Logopaedica aj. Je hlavním autorem komplexní testové baterie Vyšetření fatických funkcí (ČR) a Diagnostika afázie, alexie a agrafie (Slovensko), které jsou používány v klinické praxi logopedů, jakož i spoluautorem dvou specifických diagnostických metod – testu porozumění vět a testu pojmenování obrázků. Prof. Cséfalvay byl odpovědným řešitelem dvou grantů APVV zaměřených na komunikační poruchy u Alzheimerovy a Parkinsonovy nemoci, jakož i hlavním řešitelem grantů VEGA. Jeho současný vědecký zájem se soustřeďuje na mapování a analýzu jazykově specifických aspektů poruch komunikace při neurodegenerativních onemocněních se zvláštním akcentem na primární progresivní afázie a apraxie řeči.

proLékaře.cz | 10.11.2026

aphasia. J Neurol Sci 2010; 293(1–2): 35–38. doi: 10.1016/j.jns.2010.03.012.
45. Josephs KA, Duffy JR, Strand EA et al. The evolution of primary progressive apraxia of speech. Brain 2014; 137(Pt 10): 2783–2795. doi: 10.1093/brain/awu223.
46. Fernandez YM, Frucht J. Primary progressive apraxia: an unusual ideomotor syndrome. J Clin Mov Dis 2017; 4: 17. doi: 10.1186/s40734-017-0064-0.
47. Singh TD, Duffy JR, Strand EA et al. Neuropsychiatric symptoms in primary progressive aphasia and apraxia of speech. Dement Geriatr Cogn Disord 2015; 39(3–4): 228–238. doi: 10.1159/000369062.
48. Deramecourt V, Lebert F, Debachy B et al. Prediction of pathology in primary progressive language and speech disorders. Neurology 2010; 74(1): 42–49. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181c7198e.
49. Boxer AL, Gold M, Feldman H et al. New directions in clinical trials for frontotemporal lobar degeneration: methods and outcome measures. Alzheimers Dement 2020; 16(1): 131–143. doi: 10.1016/j.jalz.2019.06.4956.
50. Rusina R, Cséfalvay Z. Behaviorální a řečové poruchy u primární progresivní afázie. Neurol praxi 2018; 19: 411–416.
51. Croot K, Nickels L, Laurence F et al. Impairment and activity/participation-directed interventions in progressive language impairment: clinical and theoretical issues. Aphasiology 2009; 23(2): 125–160. doi: 10.1080/02687030801943179.
52. Tippett DC, Hillis AE, Tsapkin K. Treatment of primary progressive aphasia. Curr Treat Options Neurol 2015; 17(8): 362. doi: 10.1007/s11940-015-0362-5.
53. Henry ML, Hubbard HI, Grasso SM et al. Retraining speech production and fluency in non-fluent/agrammatic primary progressive aphasia. Brain 2018; 141(6): 1799–1814. doi: 10.1093/brain/awy101.

Vědomostní test

1. V pozadí vzniku syndromu primární progresivní afázie (PPA) je
a) levostranná ložisková léze cévní etiologie zasahující „jazykovou síť" mozkové kůry
b) expanzivní proces v oblasti řečových center mozku v levé mozkové hemisféře
c) neurodegenerativní onemocnění zasahující primárně „jazykovou síť" mozku
d) všechny výše uvedené možnosti

2. V klinickém obraze nonfluentní/agramatické varianty PPA
a) nejsou přítomny poruchy porozumění slov
b) nejsou přítomny poruchy porozumění vět
c) se agramatizmus projevuje jen při opakování vět
d) se agramatizmus projevuje při porozumění řeči

3. Primární progresivní apraxie řeči se
a) nevyskytuje jako izolovaná porucha řeči, ale jako součást syndromu logopenické varianty PPA (lvPPA)
b) nevyskytuje jako izolovaná porucha řeči, ale jako součást syndromu nonfluentní/agramatické varianty PPA (nfvPPA)
c) může vyskytovat i jako izolovaná porucha řeči bez afázie
d) může vyskytovat jen v kombinaci s PPA

4. U sémantické varianty PPA (svPPA) v produkci řeči
a) se nevyskytují agramatizmy
b) se vyskytují agramatizmy
c) je anomie jen diskrétní, deficity jsou hlavně v porozumění slov
d) se nevyskytuje anomie

6. Dominujícím projevem lvPPA je
a) plynulá řečová produkce se špatným porozuměním izolovaným slovům
b) bezchybné opakování vět, kterým však pacient nerozumí
c) pauzy ve spontánní řečové produkci a špatné opakování vět
d) agramatizmus, který výrazně zpomalí tempo řeči

7. Pokud vyšetřující zjistí, že pacient má potíže při porozumění jednoduchým slovům, která však dobře dokáže zopakovat, tak
a) může vyloučit svPPA
b) může vyloučit nfvPPA
c) může předpokládat svPPA
d) může předpokládat lvPPA

8. V iniciační fázi neuropsychologického vyšetření u pacienta s podezřením na PPA se zaměříme na
a) paměťové obtíže
b) charakter a hloubku deficitu v řeči
c) poruchy zrakově-prostorových funkcí
d) postižení exekutivních funkcí

9. U pacientů s lvPPA je typicky narušena více
a) vizuální paměť
b) sluchová paměť
c) sémantická paměť
d) pracovní paměť

10. U které z klinických forem PPA nacházíme komplexní narušení schopnosti kalkulie?
a) nonfluentní/agramatická varianta
b) sémantická varianta
c) logopenická varianta
d) všechny varianty

11. Prozopagnózie se objevuje u
a) nonfluentní/agramatické varianty
b) sémantické varianty
c) logopenické varianty
d) progresivní apraxie řeči

12. Primární apraxie řeči (PPAOS) progreduje nejčastěji do obrazu
a) Alzheimerovy nemoci
b) multisystémové atrofie
c) progresivní supranukleární obrny
d) frontotemporální demence

13. Typickým obrazem svPPA je
a) atrofie v zadní fronto-inzulární krajině
b) symetrická hipokampální atrofie
c) atrofie přední části levého temporálního laloku
d) atrofie při bazi parietálního laloku

14. Kromě korové atrofie může typicky doprovázet atrofie kmene
a) nonfluentní/agramatickou variantu PPA
b) sémantickou variantu PPA
c) logopenickou variantu PPA
d) primární apraxii řeči

15. nfvPPA je podmíněna povětšinou
a) Alzheimerovou nemocí
b) tauopatií
c) depozity proteinu TDP-43
d) synukleinopatií

16. lvPPA je podmíněna povětšinou
a) Alzheimerovou nemocí
b) tauopatií
c) depozity proteinu TDP-43
d) mutací v genu PGRN

17. svPPA je podmíněna povětšinou
a) Alzheimerovou nemocí
b) tauopatií
c) depozity proteinu TDP-43
d) prionovým onemocněním

Správně je jedna odpověď
Test můžete vyplnit na:
WWW.CSNN.EU