

Etenevä sujumaton afasia ja semanttinen dementia

Kati Juva, dosentti, LT, neurologian erikoislääkäri, HUS

Frontotemporaaaliset degeneraatiot ovat ryhmä rappeuttavia aivosairauksia, jotka vaurioittavat aivojen etuosia, otsa- ja ohimolohkoja. Kliinisesti eli oirekuvien perusteella nämä jaetaan klassiseen otsalohkoperäiseen muistisairauteen (frontaalidementia), etenevään sujumattomaan afasiaan (primaari progressiivinen/nonfluent afasia) ja semanttiseen dementiaan.

Kaikki frontotemporaaaliset degeneraatiot ovat hitaasti eteneviä ja johtavat vaikeaan dementiaan. Niiden syytä ei tunneta. Näitä sairauksia esiintyy keskimäärin selvästi nuoremmilla kuin Alzheimerin tautia, ja on arvioitu, että 10–15 % työikäisten muistisairauksista kuuluu tähän ryhmään.

Otsalohkodementia on näistä sairauksista yleisin. Se aiheuttaa yleensä klassisen oirekuvan, jossa alkuvaiheessa esiintyy pidäkkeetöntä käytöstä, impulssikontrollin heikentymistä ja toiminnanohjauksen vaikeuksia. Muisti sekä visuaaliset toiminnot voivat alkuvaiheessa olla kohtalaisen hyvin säilyneitä, mutta kielellisiä vaikeuksia esiintyy jo varhaisvaiheessa. Sairauden edetessä ilmaantuu aloitekyvyttömyyttä ja apatiaa ja lopulta henkilö on kyvytön huolehtimaan itsestään. Frontaalidementia vaurioittaa yleensä symmetrisesti aivojen otsalohkojen etuosaa.

Frontaalidementiaa selvästi harvinaisempia ovat etenevä sujumaton afasia ja semanttinen dementia. Erityisesti semanttinen dementia on huonosti tunnettu ja vaikeasti diagnosoitava.

Etenevä sujumaton afasia vaurioittaa vasenta otsalohkoa. Tästä syystä oireet painottuvat alkuvaiheessa kie-

lellisiin toimintoihin ja nimenomaan puheen tuoton alueelle. Puhetta ”tuotava” Brocan alue sijaitsee vasemmassa otsalohkossa, ja puhetta ”ymmärtävä” Wernicken alue taempana vasemmassa ohimolohkossa.

Alkuun ongelmia ilmenee spontaanissa puheessa, joka muuttuu sujumattomaksi ja köyhäksi. Puhe voi olla töksähtelevää, ”sähkösanomatyylistä”. Lisäksi tulee vaikeuksia nimetä asioita ja esineitä. Neuropsykologisissa testeissä häiriintyy ensimmäisenä kielellinen sujuvuus (asioiden spontaani luetteleminen) ja kuvien ja esineiden nimeäminen. Sairauden edetessä tulee myös sanojen vääristymistä ja ongelmia sanojen ymmärtämisessä. Etenevä sujumaton afasia on miehillä yleisempää kuin naisilla.

Semanttisessa dementiaassa vaurio painottuu yleensä symmetrisesti ohimolohkojen etuosiin. Sairaudelle on luonteenomaista, että sanojen ja asioiden merkitykset katoavat. Tämä ilmenee selvimmin sanojen merkityksen katoamisena. Henkilö ei yksinkertaisesti käsitä, mitä sanat tarkoittavat. Puheen ymmärtämisvaikeudet voivat olla huomattavia, mutta myös nimeämisen vaikeuksia esiintyy. Puhe on sinänsä sujuvaa ja kieliopillisesti asianmukaista, mutta avainsanat puuttuvat ja puhe on tyhjää. Käsitteet muuttuvat erityisistä yleisiksi: varis-> lintu-> eläin-> tuo. Ymmärtämisvaikeuksista huolimatta henkilö saattaa kyetä lukemaan ääneen ja kirjoittamaan sanelusta sujuvasti (ymmärtämättä tekstin sisältöä). Sanojen lisäksi myös nähdyn (kuvien, kasvojen) merkitys voi hävitä. Semanttinen dementia näyttäisi olevan naisilla yleisempää kuin miehillä.

Kaikki frontotemporaaaliset degeneraatiot aiheuttavat siis kielellisiä häiriöitä, mutta oirekuva on alussa erilainen. Kun klassinen otsalohkodementia alkaa neuropsykiatrisilla oireilla, kiinnittää sekä etenevässä sujumattomassa afasiassa että semanttisessa dementiaassa ensimmäisenä huomiota kielelliset häiriöt. Kaikki johtavat edetessään vaikeaan frontaaliseen oirekuvaan (pidäkkeettömyys, impulssikontrollin häiriö, apatia). Keskvaikeassa dementiaassa ei näitä yleensä enää kykene kliinisesti erottamaan toisistaan.

Frontotemporaalisten degeneraatioiden diagnostiikka on haastavaa. Magneettikuvissa saattaa näkyä paikallista atrofiaa (kutistumaa) otsa- ja ohimolohkojen alueella, mutta tätä ei välttämättä esiinny alkuvaiheessa. PET-kuvaus näyttää yleensä aineenvaihdunnan vajeusta näillä alueilla, mutta tämä on kallis ja vaikeasti saatavissa. Neuropsykologiset testit antavat viitteitä kielellisistä ja toiminnanohjauksen vaikeuksista. Diagnoosi on pääosin kliininen eli oirekuvaan perustuva.

Frontotemporaalisiin degeneraatioihin ei ole parantavaa eikä selvästi oireenmukaista hoitoakaan. Tärkeintä on tieto sairaudesta ja diagnoosista, joka auttaa sekä omaisia että hoitohenkilökuntaa suhtautumaan oikein sairastuneeseen ja ymmärtämään ja sietämään hänen oireitaan. Usein tarvitaan myös rajoittavia toimenpiteitä (autolla-ajokieltoa, edunvalvontaa tms.), koska sairastuneet ovat yleensä oiretiedostamattomia. Muulla psykiatrisella lääkityksellä voi yrittää hoitaa mahdollista masennusta, ahdistusta tai ärtyisyyttä. ❧