

Klaudia Kluj-Kozłowska

## ROZPRAWA DOKTORSKA W FORMIE CYKLU PUBLIKACJI NAUKOWYCH

*"Neurologopedyczna charakterystyka dyskursu narracyjnego i zaburzeń nazywania w wybranych chorobach neurozwyrodnieniowych"*

### STRESZCZENIE

Zaburzenia mowy i funkcji językowych wpisują się w obraz kliniczny wielu chorób neurozwyrodnieniowych. Badania przeprowadzone w ramach niniejszej rozprawy doktorskiej miały na celu przede wszystkim opisanie dyskursu narracyjnego i zaburzeń nazwania w wybranych chorobach otępiennych ze spektrum zwyrodnienia czołowo-skroniowego (ang. *frontotemporal lobar degeneration*, FTLD) i atypowych zespołów parkinsonowskich w porównaniu do typowej postaci choroby Alzheimera (ang. *Alzheimer's disease*, AD). Kolejnym celem było określenie profilu progresji zaburzeń w wariantcie logopenicznym afazji pierwotnej postępującej (ang. *logopenic variant primary progressive aphasia*, lvPPA) oraz opisanie profilu zaburzeń dyskursu narracyjnego w kontekście hipoperfuzji mózgowej w otępieniu z ciałami Lewy'ego (ang. *dementia with Lewy bodies*, DLB).

W badaniach uczestniczyło 100 polskojęzycznych pacjentów, w tym: 23 osoby z rozpoznaniem typowej postaci AD, 34 osoby z afazją pierwotną postępującą (PPA), 18 chorych z rozpoznaniem wariantu Richardsona postępującego porażenia ponadjądrowego (ang. *Richardson syndrome of progressive supranuclear palsy*, PSP-RS), 12 chorych z DLB oraz 13 osób z łagodnymi zaburzeniami poznawczymi (ang. *mild cognitive impairment*, MCI).

Analiza językowa, zebranego w toku badań diagnostycznych materiału, obejmowała opis leksykalnych i syntaktycznych aspektów narracji ustnej i pisemnej w próbach opisu ilustracji oraz dookreślenie profilu zaburzeń aktualizacji słownictwa w nazywaniu konfrontacyjnym.

Analiza porównawcza narracji słownej i pisemnej w odniesieniu do deskrypcji obrazka ujawniła wspólne cechy wzorca wykonania w grupach osób z wariantem niepłynnym PPA (ang. *non-fluent variant PPA*, nvPPA) i z PSP-RS. Nie odnaleziono natomiast podobieństw w aspekcie leksykalnym wypowiedzi mówionych między chorymi z PSP-RS a AD lub lvPPA. Warto zauważyć, że osoby z PSP-RS przejawiały zdecydowanie szybsze tempo mówienia a ich wypowiedzi charakteryzowały się wyższym poziomem złożoności składniowej niż wypowiedzi osób z nvPPA. Mikrografię obserwowano częściej w PSP-RS niż w nvPPA.

Pacjenci z lvPPA wykazywali głębsze deficyty w zakresie nazywania, rozumienia mowy i powtarzania niż pacjenci z nfvPPA. Próby nazywania konfrontacyjnego i rozumienia zdań nieco lepiej niż ocena powtarzania zdań różnicowały badane grupy. W lvPPA podpowiedzi fonemiczne nie były skuteczne i wywoływały pojawienie się parafazji fonemicznych oraz neologizmów, co potwierdza dominację zaburzeń fonologicznych.

W grupie osób z lvPPA obserwowano nie tylko znaczne deficyty językowe w momencie postawienia diagnozy, ale także towarzyszące im zaburzenia poznawcze i szybką ich progresję, co wykazano w analizie podłużnej 4 przypadków.

Przeprowadzona analiza porównawcza wypowiedzi pisemnych osób z lvPPA, typowym wariantem AD oraz MCI wykazała wiele istotnych podobieństw. Stwierdzono jednak, iż pacjenci z lvPPA mieli tendencję do używania większej liczby czasowników niż osoby z AD. Ponadto u osób z lvPPA występowały błędy polegające na dodaniu liter w słowach, które nie występowały u osób z AD oraz MCI.

Profil zaburzeń dyskursu obserwowanego w AD był spójny w kilku analizach, zarówno tych porównujących wykonanie deskrypcji obrazka w nfvPPA i AD, jak i tych porównujących AD i DLB. Bogactwo treściowe wypowiedzi było ograniczone w AD, co przejawiało się częstszym użyciem zaimków i rzadszym użyciem rzeczowników. Porównanie ustnego dyskursu narracyjnego w AD i DLB ujawniło wyraźniejsze deficyty leksykalne i semantyczne w grupie osób z AD. Pacjenci z DLB tworzyli krótsze zdania, na których kształt mogą mieć wpływ deficyty w zakresie funkcji poznawczych, związane głównie z zaburzeniami pamięci operacyjnej. Analiza związku perfuzji mózgowej oraz parametrów leksykalnych i syntaktycznych dyskursu narracyjnego ujawniła związek hipoperfuzji tylnych okolic mózgowia z zaburzeniami językowymi.

Uzyskane wyniki wzbogacają wiedzę na temat związków między funkcjonowaniem językowym i poznawczym w chorobach neurodegeneracyjnych oraz podkreślają podobieństwa między lvPPA a AD, a także pomiędzy nfvPPA i PSP-RS w ramach spektrum FTLD. Ponadto przeprowadzone badania wykazują specyficzne wzorce błędów w nazywaniu i piśmie, które mogą być pomocne w diagnostyce różnicowej zespołów PPA.

Słowa kluczowe: dyskurs, opis obrazka, nazywanie konfrontacyjne, aktualizacja słownictwa, afazja, anomia