



## Otępienie semantyczne – znaczenie wywiadu oraz oceny neuropsychologicznej w diagnostyce różnicowej

*Semantic dementia – the role of interview and neuropsychological assessment in differential diagnosis*

EMILIA J. SITEK<sup>1,2</sup>, DARIUSZ WIECZOREK<sup>3</sup>, EWA NAROŻAŃSKA<sup>2</sup>, JAROSŁAW SŁAWEK<sup>1,2</sup>

1. Zakład Pielęgniarstwa Neurologiczno-Psychiatrycznego Akademii Medycznej w Gdańsku
2. Oddział Neurologii Szpitala Specjalistycznego Św. Wojciecha w Gdańsku
3. Katedra i Klinika Rehabilitacji Akademii Medycznej w Gdańsku

### STRESZCZENIE

**Cel.** Praca ma na celu opis specyfiki zaburzeń poznawczych w otępieniu semantycznym na tle innych zespołów otępiennych oraz ukazanie roli wywiadu i oceny neuropsychologicznej w diagnostyce różnicowej.

**Poglądy.** Otępienie semantyczne (semantic dementia, SD) jest jednym z wariantów otępienia czołowo-skroniowego (frontotemporal dementia, FTD). Podstawowy deficyt w tej formie otępienia stanowi stopniowa utrata wiedzy semantycznej. W odróżnieniu od choroby Alzheimera zaburzenia pamięci epizodycznej pojawiają się później i są mniej nasilone od zaburzeń pamięci semantycznej. Zaburzenia funkcji językowych dotyczą głównie nazywania, co pozwala odróżnić SD od afazji pierwotnej postępującej. Brak lub nieznaczne nasilenie zaburzeń zachowania pozwala zróżnicować SD od wariantu FTD z dominującymi zaburzeniami zachowania. Diagnoza neuropsychologiczna umożliwia ocenę, czy zaburzenia pamięci semantycznej dominują w obrazie klinicznym i na ile profil innych zaburzeń funkcji poznawczych jest charakterystyczny dla SD. Zestawienie danych neuropsychologicznych z wynikami neuroobrazowania strukturalnego i funkcjonalnego, ukazującymi zanik i dysfunkcję biegunów przednich płatów skroniowych, pozwala na rozpoznanie SD.

**Wnioski.** Otępienie semantyczne stanowi odrębną jednostkę kliniczną, która dotychczas była w Polsce bardzo rzadko rozpoznawana. Obecny stan wiedzy na temat charakterystyki SD umożliwia diagnostykę różnicową, której niezbędnymi elementami są ocena neuropsychologiczna oraz badania neuroobrazowe.

### SUMMARY

**Objectives.** The aim of the article is to describe cognitive dysfunction specificity in semantic dementia (SD) in the context of other dementia types and to point to the importance of interview and neuropsychological assessment in differential diagnosis.

**Views.** Semantic dementia (SD) is a subtype of frontotemporal dementia (FTD). Progressive loss of semantic knowledge constitutes the core deficit. Episodic memory dysfunction is of late onset and milder character than semantic memory impairment, differentiating SD from Alzheimer's disease. Language dysfunction at onset is limited mostly to naming and single-word comprehension, which allows differentiation between SD and various primary progressive aphasia types. Absence or mild intensity of behavioral disturbance in SD differentiates the condition from the behavioral variant FTD. Neuropsychological assessment allows to establish whether semantic memory deficit predominates in the clinical picture and to what extent the profile of other cognitive functions is characteristic of SD. Neuropsychological data combined with structural and functional neuroimaging findings that show atrophy and dysfunction of temporal poles provide grounds for a reliable diagnosis of SD.

**Conclusions.** Semantic dementia is a separate clinical entity, so far rarely diagnosed in Poland. Differential diagnosis of SD, enabled by the state-of-the-art knowledge about the condition characteristics, requires both neuropsychological assessment and neuroradiological examination.

---

**Słowa kluczowe:** otępienie semantyczne / afazja pierwotna postępująca / choroba Alzheimera / otępienie czołowo-skroniowe  
**Key words:** semantic dementia / primary progressive aphasia / Alzheimer's disease / frontotemporal dementia / frontotemporal lobar degeneration

---

### SPEKTRUM OTĘPIEŃ CZOŁOWO-SKRONIOWYCH

W ramach spektrum zwyrodnień czołowo-skroniowych (frontotemporal lobar degeneration, FTLD) wyróżnia się m.in. otępienie semantyczne (semantic dementia, SD), afazję pierwotną postępującą (primary progressive aphasia, PPA), wariant czołowy otępienia czołowo-skroniowego (frontal variant of frontotemporal dementia, fv-FTD), płatowe zwyrodnienie czołowo-skroniowe z chorobą neuronu ruchowego (frontotemporal lobar degeneration-motor neuron disease, FTLD-MND), postępujące porażenie nadjądrowe

(progressive supranuclear palsy, PSP), zwyrodnienie korowo-podstawne (corticobasal degeneration, CBD) oraz otępienie czołowo-skroniowe z parkinsonizmem sprzężone z chromosomem 17 (frontotemporal dementia with parkinsonism linked to chromosome 17, FTDP-17) [1, 2, 3]. Wydaje się, że o ile w przypadku podejrzenia FTLD-MND, CBD, PSP i FTDP-17 ocena neuropsychologiczna ma charakter uzupełniający, w SD, PPA i fv-FTD stanowi niezbędny element procesu diagnostycznego.

Problem diagnozy otępień czołowo-skroniowych zajmuje zarówno neurologów, psychiatrów, jak i neuropsychologów.

Celem pracy jest pokazanie kryteriów diagnostycznych SD, charakterystyki objawów SD w kontekście czynności życia codziennego oraz możliwości wykorzystania oceny neuropsychologicznej w diagnostyce różnicowej. Opis funkcjonowania pacjentów z SD w codziennym życiu ma na celu pokazanie, na jakie skargi chorego oraz rodziny warto zwrócić uwagę w trakcie pierwszej wizyty pacjenta z podejrzeniem otępienia.

## KRYTERIA DIAGNOSTYCZNE OTĘPIENIA SEMANTYCZNEGO

Kryteria diagnostyczne SD zostały opracowane przez Hodges'a i wsp. w 1992 [za: 4], następnie – uszczegółowione w 1998 [3]. Na obraz kliniczny SD składają się:

1. selektywne zaburzenia pamięci semantycznej powodujące głęboką anomię; zaburzenia rozumienia pojedynczych słów, zarówno mówionych, jak i pisanych; zaburzenia fluencji semantycznej; zubożenie wiedzy o świecie i znaczeniu słów,
2. względnie zachowane inne funkcje językowe, szczególnie kompetencja składniowa i fonologiczna, zarówno w zakresie ekspresji słownej, jak i rozumienia,
3. zachowane funkcje wzrokowo-przestrzenne, pamięć operacyjna oraz zdolność rozwiązywania problemów niwerbalnych
4. względnie zachowaną pamięć autobiograficzną i zapamiętywanie bieżących zdarzeń (pamięć epizodyczna)
5. prozopagnozja i/lub agnozję asocjacyjną

Rozpoznanie SD poza ustaleniem charakterystycznego wzorca zaburzeń funkcji poznawczych, co zostanie przedstawione poniżej, wymaga oceny neurologicznej i neuroradiologicznej [5]. W badaniu neurologicznym na wczesnym etapie choroby nie stwierdza się objawów deliberacyjnych. Niekiedy obserwowane są spowolnienie ruchowe, sztywność oraz drżenie. Badanie elektroencefalograficzne nie wykazuje odchyień od normy. Spośród badań neuroobrazowych, sugerowaną metodą oceny strukturalnej jest rezonans magnetyczny (MRI), zaś funkcjonalnej – tomografia emisyjna pojedynczego fotonu (SPECT). W badaniach neuroobrazowych stwierdza się symetryczne, bądź też asymetryczne, zmiany w płatach skroniowych, szczególnie w biegunie przednim oraz częściach dolno-bocznych płata skroniowego, przy względnie zachowanym kompleksie hipokampa [5, 6]. Stosunkowo często obserwuje się izolowane zmiany w lewej półkuli, rzadziej w półkuli prawej [4]. Stopień atrofi lewego bieguna płata skroniowego koreluje z nasileniem deficytu semantycznego [7]. Zmiany w obrazowaniu funkcjonalnym mogą poprzedzać atrofię obserwowalną w MRI.

### Znaczenie wywiadu i obserwacji w diagnostyce różnicowej

Charakterystyczną cechą pacjentów z SD jest obniżenie wglądu w zaburzenia funkcji poznawczych. Chorzy, jeśli zauważają jakiegokolwiek trudności, skarżą się jedynie na trudności z aktualizacją słów oraz niekiedy proszą o wyjaśnienie słowa, którego nie zrozumieli podczas rozmowy [7].

Pacjenci z afazją pierwotną postępującą często sami szukają pomocy medycznej z powodu narastającej anomii i trudności z budowaniem złożonych wypowiedzi. W PPA, podobnie jak we wczesnych etapach choroby Alzheimera częste jest obniżenie nastroju [9], którego nie obserwuje się w takim stopniu w otępieniu semantycznym.

Mowa pacjentów z SD jest często opisywana jako pusta. Chory mówi płynnie, ale przekazuje niewiele informacji. W przeciwieństwie do pacjenta z płynną postacią PPA niskiej zawartości informatywnej wypowiedzi nie towarzyszą parafazje fonemiczne ani błędy gramatyczne [10, 11]. W nawiązaniu do teorii socjolingwistycznej Basila Bernsteina pacjent posługuje się kodem ograniczonym [por. 12] – efektywność komunikacji zależy od stopnia znajomości tematu rozmowy i samego pacjenta przez rozmówcę, który jest zmuszony dekodować wypowiedzi nieokreślone w odpowiednim kontekście. W mowie pacjenta dominują zaimki nieokreślone, np „ten, ta, to, tamto, tamtego”, a słowa są często zastępowane innymi, bardziej typowymi w ramach danej kategorii (np. „kot” zamiast „lew”, „jabłko” zamiast „brzoskwinia”, „sklep” zamiast „centrum handlowe”, czy „piekarnia”). W SD rzadsze są precyzyjne omówienia i efektywne wykorzystanie pantomimy w przypadku trudności z aktualizacją słów, które to są charakterystyczne dla PPA. W przeciwieństwie do płynnej postaci PPA zaburzenia w równym stopniu dotyczą aktualizacji, jak i rozumienia pojedynczych słów [10].

Deficyt semantyczny powoduje zarówno specyficzne, jak i niespecyficzne trudności w życiu codziennym. Chory z SD, podobnie jak pacjent z PPA czy AD ma trudności z rozwiązywaniem krzyżówek, czy grą w *Scrabble*. Podpowiedzi fonemiczne (początku poszukiwanego słowa) są mniej skuteczne niż w PPA bądź AD, gdyż zaburzenie dotyczy nie poziomu fonologicznego, ale semantycznego. Pacjent z SD często traci wiedzę pojęciową i anomia jest tylko jednym z jej przejawów. Tak więc pacjent z PPA, który nie jest w stanie nazywać większości warzyw i owoców, będzie w stanie wybrać potrzebne mu produkty do przygotowania danej potrawy, obrać je lub/i pokroić w charakterystyczny dla nich sposób, mimo niemożności ich nazywania.

Dla przykładu, badana przez nas pacjentka z płynną postacią PPA, kiedy pokazano jej rysunek banana zademonstrowała sposób jego obierania (co świadczy również o zachowanej praktyce ideomotorycznej) i nie mogąc go nazwać zastosowała omówienie z parafazją fonemiczną „przecinam, ubieram i jem”. Chora ta w momencie diagnozy była całkowicie sprawna w czynnościach życia codziennego i wymagała pomocy tylko w sytuacjach związanych z komunikacją słowną. Z kolei, rodzina pacjenta z podejrzeniem otępienia semantycznego zauważyła u niego problem z różnicowaniem produktów spożywczych, szczególnie warzyw i owoców, objawiający się trudnościami z wykorzystaniem ich we właściwy sposób. Pacjent ten ugotował „rosół” bez mięsa i warzyw, zaś krojąc przygotowane na sałatkę warzywa wydrążył miąższ pomidora, pomyliwszy go z papryką. Porównanie obu tych przypadków pokazuje, iż w PPA anomia jest zaburzeniem „czysto” językowym, zaś w SD – stanowi przejaw deficytu semantycznego. Oczywiście zaburzenia semantyczne mogą się pojawić także w innych formach otępienia, ale jedynie w SD stanowią pierwszy i podstawowy deficyt w trakcie trwania choroby.

Tablica 1. Różnicowanie otępienia semantycznego od afazji pierwotnej postępującej oraz choroby Alzheimera.  
 Table 1. Differentiation of semantic dementia with primary progressive aphasia and Alzheimer's disease.

Przesłanka różnicowanie	Otępienie semantyczne	Afazja pierwotna postępująca	Choroba Alzheimera
Główny powód zgłoszenia	anomia, zachowania świadczące o utracie dotychczasowej wiedzy o świecie	anomia, niepłynność mowy lub też zachowana płynność mowy z ubóstwem treściowym	zaburzenia zapamiętywania zdarzeń bieżących
Mowa	płynna (bez częstych pauz)	niepłynna (zacinanie się, pauzy na poszukiwanie słów, skrócenie frazy)	względnie płynna
Główny problem w rozmowie z pacjentem	anomia, zaburzenia rozumienia pojedynczych słów (pojęć)	trudności z budowaniem złożonych wypowiedzi, anomia, błędy gramatyczne (błędne końcówki, szyk wyrazów w zdaniu) zaburzenia rozumienia	utrata wątku w trakcie rozmowy, anomia
Nazywanie	wcześnie i głęboko zaburzone	wcześnie i głęboko zaburzone	lekkie zaburzone
Sprawność w czynnościach życia codziennego	lekkie zaburzone	długo zachowana	zaburzone
Orientacja w czasie	długo zachowana	długo zachowana	wcześnie zaburzone
Pamięć zdarzeń bieżących	długo zachowana	długo zachowana	wcześnie zaburzone
Orientacja w terenie	długo zachowana	długo zachowana	wcześnie zaburzone
Rozpoznawanie twarzy	możliwe zaburzenia rozpoznawania twarzy bez względu na to, od kiedy twarz jest znana	bez zmian	zaburzone zapamiętywanie nowych twarzy
Świadomość objawów	niewielka, często brak	częściowo zachowana (odnośnie trudności ekspresyjnych)	zachowana w niewielkim stopniu

Podczas wywiadu z rodziną pacjenta warto zwrócić uwagę na nietypowe zachowania w życiu codziennym, które mogą wynikać z utraty wiedzy na temat wykorzystania różnych przedmiotów. Pacjent opisywany przez Murre i wsp. [13] trzymał nad głową podczas burzy poziomo ułożoną zamkniętą parasolkę, innym razem – słoził wino, czy też przynosił żonie kosiarkę, gdy sytuacja wymagała użycia drabiny.

W przeciwieństwie do AD, główne skargi otoczenia chorego z SD nie dotyczą dezorientacji w terenie ani zdolności zapamiętywania bieżących zdarzeń. Dominacja zaburzeń zachowania w wywiadzie sugeruje zazwyczaj fvFTD lub FTDP-17, choć w SD opisuje się zaburzenia zachowania częstsze niż w PPA [14].

Wstępna rozmowa z chorym może pomóc w różnicowaniu SD od postaci niepełnej PPA, gdyż charakterystyczna dla SD jest zachowana płynność wypowiedzi. Różnicowanie SD od płynnej postaci PPA, którą we wcześniejszym piśmiennictwie niekiedy utożsamiano z SD [por. 15], wymaga szczegółowej diagnostyki neuropsychologicznej.

### Rola diagnozy neuropsychologicznej

Neuropsychologiczna diagnoza różnicowa SD w zakresie podstawowym obejmuje ocenę:

- pamięci (semantycznej, epizodycznej i operacyjnej)
- funkcji wzrokowo-przestrzennych
- gnozji wzrokowej
- zdolności rozwiązywania problemów niewerbalnych
- funkcji językowych (mowy spontanicznej, fluencji słownej, nazywania, rozumienia mowy, czytania, pisanie, powtarzania i aktualizacji ciągów zautomatyzowanych).

Warto uzupełnić diagnozę o ocenę funkcji wykonawczych, kalkuli oraz praktyki. Z uwagi na złożoność większości zadań badających funkcje wykonawcze, w szczególności zaś fakt, iż angażują funkcje językowe oraz myślenie

pojęciowe, ich wartość diagnostyczna w SD jest ograniczona. Obniżenie wyników może wiązać się raczej z tzw. trafnością fasadową zastosowanej metody [16]. Szczegółowa ocena praktyki może być użyteczna w przypadku różnicowania SD z PSP czy CBD, gdzie apraksja wchodzi w skład obrazu klinicznego. Trudności z wykonywaniem odpowiednich gestów na polecenie słowne nie mają jednak wartości różnicującej między SD a PPA. W SD można oczekiwać zaburzeń praktyki ideacyjnej. Diagnoza kalkuli jest przydatna jedynie w zestawieniu z wynikami oceny funkcji językowych. Stwierdzenie afatycznych zaburzeń kalkuli przemawia za rozpoznaniem płynnej postaci PPA, nie zaś SD.

Zadaniem oceny neuropsychologicznej w SD jest potwierdzenie zaburzeń semantycznych, przy wykluczeniu afatycznego tła obserwowanych dysfunkcji oraz zaburzeń wzrokowo-przestrzennych i zaburzeń pamięci epizodycznej w nasileniu charakterystycznym dla choroby Alzheimera. Warunkiem neuropsychologicznego rozpoznania SD jest diagnoza we względnie wczesnym stadium choroby lub też ocena dynamiczna. W przebiegu choroby zaburzenia funkcji poznawczych, podobnie jak w PPA, uogólniają się i do deficytu semantycznego dołączają się inne dysfunkcje [4]. Wtedy, rozstrzygająca może być ocena dynamiczna pokazująca szybszą progresję zaburzeń pamięci semantycznej niż innych zaburzeń funkcji poznawczych.

Ocena pamięci semantycznej wymaga zastosowania metod znormalizowanych oraz prób eksperymentalnych. W warunkach polskich jedynymi znormalizowanymi metodami oceny pamięci semantycznej są podtesty Wiadomości i Słownik ze Skali Inteligencji dla Dorosłych Wechslera (WAIS-R) [17] (por. tabl. 2). Oba zadania mają jednak charakter werbalny, co powoduje, że niskie wyniki mogą w nich osiągać zarówno pacjenci z SD jak i PPA. Inne metody oceny wiedzy semantycznej, takie jak *Pyramids and Palm Trees Test* [18] albo *Camel and Cactus Test* [19] nie

Tablica 2. Zastosowanie neuropsychologicznych metod diagnostycznych w otępieniu semantycznym.  
 Table 2. Contribution of neuropsychological assessment methods to the diagnosis of semantic dementia.

Funkcje	Metody oceny
Pamięć semantyczna	Wiadomości z WAIS-R [17] Słownik z WAIS-R [17] <i>Pyramids and Palm Test</i> [18], <i>Camel and Cactus Test</i> [19] próby eksperymentalne
Pamięć epizodyczna	testy uczenia się listy słów Rey'a [20], Kalifornijski [20] i Hopkinsa [20] Skala pamięci Wechslera [20] Test figury złożonej Reya – kopia odroczone [21] Test diagnozowanie uszkodzeń mózgu [22]
Pamięć operacyjna	Powtarzanie cyfr z WAIS-R [17] Test łączenia punktów [23] Skala pamięci Wechslera – pamięć wzrokowo-ruchowa [20]
Funkcje wzrokowo-przestrzenne	Test figury złożonej Rey'a [21] Klocki z WAIS-R [17] <i>Visual Object and Space Perception Battery</i> [20] Gnozia wzrokowa próby eksperymentalne, ocena błędów percepcyjnych w próbach nazywania, próby Poppelreutera
Rozwiązywanie problemów niewerbalnych	Testy matryc Ravena [20]
Funkcje językowe	Bostoński test nazywania [24], Bostoński test do badania afazji [25], Zestaw prób do badania osób z uszkodzeniami mózgu [26], Test żetonów [20]

zostały dotychczas zaadaptowane do warunków polskich. Ocena wiedzy semantycznej z minimalnym zaangażowaniem funkcji językowych może obejmować np. klasyfikację obrazków, dobór realistycznych kolorów do obrazków wykonanych w skali szarości przedstawiających obiekty dla których kolor jest cechą dystyngtywną (np. dobór koloru żółtego do szarego rysunku banana), dobór charakterystycznych dźwięków do obrazków, dobór narzędzia odpowiedniego do wykonania określonej czynności [por. 10, 27]. Ponadto, ocenę wiedzy semantycznej warto zestawzić z wynikami oceny prób badających funkcje wzrokowo-przestrzenne oraz gnozie wzrokową. Szczególnie użyteczne są tutaj rysunki na polecenie słowne oraz na podstawie wzoru. Dysocjacja między błędnym rysunkiem na polecenie słowne a prawidłowym rysunkiem przerysowanym na podstawie wzoru jest charakterystyczna dla SD, choć może występować też w innych postaciach FTD, np. w FTDP-17 – ma wtedy jednak inne uwarunkowania [28].

W ocenie pamięci epizodycznej warto uwzględnić zarówno pamięć słowną jak przestrzenną, z wyodrębnieniem materiału zorganizowanego semantycznie i niezorganizowanego. W AD deficyt pamięci epizodycznej jest modalnie niespecyficzny, w PPA pamięć przestrzenna jest istotnie lepsza od słownej, zaś w SD można oczekiwać braku różnic w zakresie materiału zorganizowanego i niezorganizowanego. Takie samo zjawisko będzie obserwowalne na późniejszych etapach AD, zaś w PPA będzie dotyczyło materiału słownego. Zaangażowanie kompetencji semantycznej w wykonywanie zadania mającego badać pamięć epizodyczną powoduje porażkę w SD [8].

Ocena pamięci operacyjnej powinna w jak najmniejszym stopniu angażować funkcje językowe, dlatego też wskazane jest zastosowanie np. testu pamięci wzrokowo-ruchowej ze Skali Pamięci Wechslera [20].

Kluczowym elementem diagnozy funkcji językowych jest ocena głębokości anomii i dominującego typu błędów

w nazywaniu [11]. W SD nie występują parafazje fonemiczne, dominują natomiast parafazje semantyczne, błędy percepcyjne w próbach nazywania konfrontacyjnego oraz długie, aczkolwiek ubogie w treść, omówienia. Charakterystyczne dla SD w zestawieniu z PPA są zaburzenia rozumienia pojedynczych słów, przy lepszym rozumieniu złożonych poleceń, zachowane powtarzanie oraz względnie dobrze zachowane czytanie i pismo.

Ponadto we wczesnych stadiach SD charakterystyczna jest nietypowa asymetria wykonania prób fluencji słownej – obniżenie fluencji semantycznej względem fonologicznej. W PPA i AD obniżeniu ulega zarówno fluencja fonologiczna, jak i semantyczna, przy tym ta pierwsza w większym stopniu.

Za rozpoznaniem SD przemawia stwierdzenie agnozji asocjacyjnej oraz prozopagnozji, nieobserwowanych w PPA.

Porównanie metod przesiewowej oceny funkcji poznawczych – *Mini Mental State Examination* (MMSE) [29], *Dementia Rating Scale* (DRS) [30], *Krótkiego Testu Oceny Stanu Psychicznego* (KTSP) [31] i *Addenbrooke Cognitive Examination-Revised* (ACE-R) [32] pod względem uwzględnienia w nich funkcji zaburzonych w SD, wskazuje, iż najbardziej czułe na wykrywanie zaburzeń charakterystycznych dla otępienia semantycznego mogą być ACE-R (fluencja słowna, funkcje językowe, pamięć semantyczna) oraz DRS (myślenie pojęciowe). Pozostałe metody oraz podskale o charakterze przesiewowym mogą nie ujawniać odchyłeń od normy. W piśmiennictwie brak jest systematycznej oceny czułości wymienionych testów w wykrywaniu otępienia semantycznego, ale metaanaliza porównująca AD i FTD wykazała czułość wskaźników pamięci oraz orientacji z ACE-R w globalnym różnicowaniu tych dwóch typów otępienia [33]. Metaanaliza ta sugeruje ostrożność w diagnozie różnicowej FTD i AD na podstawie ilościowych wyników poszczególnych testów neuropsychologicznych, podkreślając znaczenie obserwacji i oceny jakościowej w diagnozie różnicowej.

## PODSUMOWANIE

Ocena neuropsychologiczna jest niezbędnym elementem diagnozy różnicowej SD. Wymaga ona zastosowania zarówno standardowych metod oceny funkcji poznawczych jak również prób eksperymentalnych. W przypadku pacjentów z wieloletnim wywiadem w kierunku SD niezbędna może być ocena dynamiczna, gdyż w przebiegu choroby zaburzenia funkcji poznawczych ulegają uogólnieniu. Jednak już wywiad i obserwacja w kierunku SD dokonane przez neurologa bądź psychiatrę mogą wstępnie ukierunkować proces diagnostyczny tak, aby postawić rozpoznanie SD po zebraniu danych neuroobrazowych i neuropsychologicznych.

## PIŚMIENNICTWO

- Liberski PP, Wszolek ZK. red. Otępienia czołowo-skroniowe. Lublin: Wydawnictwo Czelej; 2005.
- Harciarek M, Jodzio K. Neuropsychological differences between frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a review. *Neuropsychol Rev.* 2005; 15 (3): 131–145.
- Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, Freedman M, Kertesz A, Robert PH, Albert M, Boone K, Miller BL, Cummings J, Benson DF. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology.* 1998; 51 (6): 1546–1554.
- Garrard P, Hodges JR. Semantic dementia: clinical, radiological and pathological perspectives. *J Neurol.* 2000; 247 (6): 409–422.
- Hodges JR, Patterson K. Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome. *Lancet Neurol.* 2007; 6 (11): 1004–1014.
- O'Neill S, Andreotti M, de Simone V. Demencia semántica, una enfermedad de muchas palabras. *Rev Neurol.* 2005; 43 (11): 685–689.
- Mummery CJ, Patterson K, Hodges JR, Wise RJS. A voxel based morphometry study of semantic dementia: relationship between temporal lobar atrophy and semantic memory. *Ann Neurol.* 2000; 47 (1): 36–45.
- Belliard S, Bon L, LeMoal S, Jonin PY, Vercelletto M, LeBail B. La démence sémantique. *Psychol Neuropsychiatr Vieil.* 2007; 5 (2): 127–138.
- Mesulam MM. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol.* 2001; 49 (4): 425–432.
- Adlam AL, Patterson K, Rogers TT, Nestor PJ, Salmon CH, Acosta-Cabronero J, Hodges JR. Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia: two sides of the same coin? *Brain.* 2006; 129 (11): 3066–3080.
- Rohrer JD, Knight WD, Warren JE, Fox NC, Rossor MN, Warren JD. Word-finding difficulty: a clinical analysis of the progressive aphasia. *Brain.* 2008; 131 (11): 8–38.
- Bernstein B. Linguistic codes, hesitation phenomena and intelligence. *Language and speech.* 1962; 5 (1): 31–46.
- Murre JM, Graham KS, Hodges JR. Semantic dementia: relevance to connectionist models of long-term memory. *Brain.* 2001; 124 (4): 647–675.
- Rosen HJ, Allison SC, Ogar JM, Amici S, Rose K, Dronkers N, Miller BL, Gorno-Tempini ML. Behavioral features in semantic dementia vs other forms of progressive aphasia. *Neurology.* 2006; 67 (10): 1752–1756.
- Mesulam MM, Grossman M, Hillis A, Kertesz A, Weintraub S. The core and halo of primary progressive aphasia and semantic dementia. *Ann Neurol.* 2003; 54 (suplement 5): S11–14.
- Walsh K, Darby D. Neuropsychologia kliniczna Walsha. Gdańsk: GWP; 2008. s. 360–361.
- Brzeziński J, Gaul M, Hornowska E, Jaworowska A, Machowski A, Zakrzewska M. Skala inteligencji D. Wechslera dla dorosłych. Wersja zrewidowana – renormalizacja WAIS-R (PL) – podręcznik. Warszawa: Pracownia Testów Psychologicznych Polskiego Towarzystwa Psychologicznego; 2004.
- Howard D, Patterson K. Pyramids and palm trees: a test of semantic access from pictures and words. Bury St Edmunds, Suffolk: Thames Valley Test Company; 1992.
- Bozeat S, Lambon Ralhp MA, Patterson K, Hodges JR. Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. *Neuropsychologia.* 2000; 38 (9): 1207–1215.
- Lezak MD. Neuropsychological Assessment. New York, Oxford: University Press; 1995.
- Rey A. L'examen clinique en psychologie. Paris: Presses Universitaires de France; 1964.
- Weidlich S, Lamberti G. DUM Diagnostowanie uszkodzeń mózgu wg F. Hillersa. Warszawa: ERDA; 1996.
- Kądzielawa D. (red.) Podręcznik do Baterii Testów Neuropsychologicznych Halsteada-Reitana – niepublikowany maszynopis; Warszawa (1990).
- Kaplan EF, Goodglass H, Weintraub S. The Boston Naming Test (2<sup>nd</sup> edition). Philadelphia: Lea and Febiger; 1983.
- Goodglass H, Kaplan E. Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE). Philadelphia: Lea and Febiger; 1983.
- Łucki W. Zestaw prób do badania procesów poznawczych u pacjentów z uszkodzeniami mózgu – podręcznik. Warszawa: Pracownia Testów Psychologicznych Polskiego Towarzystwa Psychologicznego; 1995.
- Garrard P, Carroll E. Lost in semantic space: a multi-modal, non-verbal assessment of feature knowledge in semantic dementia. *Brain.* 2006; 129 (5): 1152–1163.
- Bird TD, Nochlin D, Poorkaj P, Cherrier M, Kaye J, Payami H, Peskind E, Lampe TH, Nemens E, Boyer PJ, Schellenberg GD. A clinical pathological comparison of three families with frontotemporal dementia and identical mutations in the tau gene (P301L). *Brain.* 1999; 122 (4): 741–756.
- Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. Mini-mental state. *J Psychiatr Res.* 1975; 12 (3): 189–198.
- Mattis S. DRS Dementia Rating Scale – professional manual. Odessa, Florida: Psychological Assessment Resources, Inc.; 1988.
- Kokmen E, Naessens JM, Offord KP. A short test of mental status: description and preliminary results. *Mayo Clinic Proceedings.* 1987; 62 (4): 281–288.
- Mathuranath PS, Nestor PJ, Berrios GE, Rakowicz W, Hodges JR. A brief cognitive test battery to differentiate Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Neurology.* 2000; 55 (11): 1613–1620.
- Hutchinson AD, Mathias JL. Neuropsychological deficits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a meta-analytic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007; 78 (9): 917–928.

Wpłynęło: 20.10.2008. Zrecenzowano: 31.10.2008. Przyjęto: 17.11.2008.

Adres: Dr Emilia Sitek, Szpital Specjalistyczny Św. Wojciecha w Gdańsku, Oddział Neurologii, Al. Jana Pawła II 50, 80-432 Gdańsk, emiliasitek@amg.gda.pl