
PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA – CHALLENGES FOR SPEECH AND LANGUAGE THEORY AND PRACTICE

Emanuela Marinova

Sofia University St. Kliment Ohridski, Bulgaria, emanuelamarinova941008@gmail.com

Abstract: This article examines a new and incompletely studied topic in the field of speech therapy, related to a special type of disorder, primary progressive aphasia. The main purpose of the article is to present a clear definition of this disorder, its characteristics, development, symptoms, therapy, types and etiology. Using modern literature sources and research in the field of aphasiology, the characteristics of the disorder and its variants are derived. A clear definition of the syndrome is given as a progressive degenerative disease characterized by an isolated language disorder. The three main forms of the disorder are presented, namely non-fluent / agrammatic, semantic and logopenic. The diagnostic criteria related to each form of the disorder are considered, as well as the including and excluding diagnostic criteria. The clinical diagnosis is observed in cases with speech and language characteristics that are specific to each variant. It is clear that knowledge of the characteristics of this particular type of disorder is extremely important, because it is the speech and language symptoms of primary progressive aphasia are the first manifestation of the disease and a number of other related neurodegenerative diseases. The symptoms of primary progressive aphasia are complex, and each sum of symptoms can be associated with one of the three variants of the disease and can be important for the future course of the disease. The nuclear characteristics of the primary progressive aphasia and the separate symptoms characteristic of each variant of the disorder are presented. The causes of the disorder are relatively unknown and the relationship of primary progressive aphasia to a specific neuropathological unit has not yet been elucidated. However, the association of the syndrome with other neurodegenerative diseases such as Alzheimer's disease and Frontotemporal lobar dementia has been discussed. Against the background of the clinical picture of primary progressive aphasia, the severity and social significance of the problems related to the probable disability and the need for long-term speech therapy are taken into account. The diagnostic and therapeutic role of the speech therapist and the challenges facing the speech therapy community related to the overall clarification of the phenomenology of this disorder and in particular the need for Bulgarian studies related to this syndrome are revealed.

Keywords: primary progressive aphasia, aphasiology, speech and language therapy, review

ПЪРВИЧНА ПРОГРЕСИРАЩА АФАЗИЯ- ПРЕДИЗВИКАТЕЛСТВА ПРЕД ЛОГОПЕДИЧНАТА ТЕОРИЯ И ПРАКТИКА

Емануела Маринова

СУ „Св. Кл. Охридски“, България, emanuelamarinova941008@gmail.com

Резюме: Настоящата статия разглежда една нова и ненапълно проучена за логопедичната област тематика, свързана с особен вид нарушение, първична прогресираща афазия. Основна цел на статията е представяне на ясна дефиниция на това нарушение, неговите характеристики, развитие, симптоматика, терапия, видове и етиология. Ползвайки съвременни литературни източници и проучвания в сферата на афизиологията, се извеждат характеристиките на нарушението и неговите разновидности. Дава се ясно определение на синдрома като прогресиращо дегенеративно заболяване, характеризиращо се с изолирано езиково нарушение. Представят се трите основни форми на нарушението, а именно нефлуентен/аграматичен, семантичен и логопеничен. Разглеждат се диагностичните критерии, свързани с всяка форма на нарушението, както и включващите и изключващите диагностични критерии. Клиничната диагноза се наблюдава при случаи с говорни и езикови характеристики, които са специфични за всеки вариант. Става ясно, че познаването на характеристиките на този особен вид нарушение е от изключително значение, тъй като именно говорните и езиковите симптоми на първичната прогресираща афазия са първата манифестация на заболяването и съответно на редица други свързани невродегенеративни заболявания. Симптоматиката на първична прогресираща афазия е комплексна, като всеки симптомокомплекс може да бъде свързан с един от трите варианта на заболяването и да има важно значение относно бъдещия ход на заболяването. Представени са ядрените характеристики на първичната прогресираща афазия и отделно, характерните за всеки вариант на нарушението, симптоми. Причините за появата на нарушението са относително непознати и все още не е изяснена връзката на първичната прогресираща афазия с определена невропатологична

единица. Въпреки това се коментира връзката на синдрома с други невродегенеративни заболявания като болест на Алцхаймер и Фронтотемпорална лобарна деменция. На фона на клиничната картина на първичната прогресираща афазия се отчитат тежестта и социалната значимост на проблемите, свързани с вероятната инвалидизация и нуждата от провеждане на дългосрочна логопедична терапия. Разкрива се диагностичната и терапевтичната роля на логопеда и предизвикателствата пред логопедичната общност, свързани с цялостното изясняване на феноменологията на това нарушение и в частност на нуждата от реализиране на български проучвания, свързани с този синдром.

Ключови думи: първична прогресираща афазия, афазиология, логопедия, обзор

1. ВЪВЕДЕНИЕ

Първичната прогресираща афазия (ППА) е невродегенеративна болест, характеризирана клинично от ранно и относително изолирано езиково нарушение (Montembeault, 2018). Този хетерогенен синдром може да е форма на изява на редица невродегенеративни заболявания, например фронтотемпорална лобарна деменция или болест на Алцхаймер и се свързва с прогресираща загуба на специфични езикови функции с относително съхранение на другите когнитивни способности (Bonner, M. F., Ash, S., & Grossman, M., 2010).

Клиничният синдром на ППА е диагностична категория, свързана с определени условия, при които индивидът представя поне двугодишна история на прогресиращ езиков разпад, който не е съпътстван от други когнитивни симптоми и не се отдава на други съдови, неопластични, метаболитни или инфекциозни заболявания. Заболяването е смятано за фокална корова атрофия, като невронната смърт, поне първоначално, обхваща ограничени корови области и симптомите са изолирани до специфични способности и поведения, свързани със засегнатата зона. Първичната прогресираща афазия се характеризира от постепенен разпад на езиковата функция, в контекста на запазена памет, преценка, самопознание, визуално-пространствени умения и цялостно поведение, поне до късните стадии на заболяването. Исторически, е разглеждана като атипично представяне на деменция и изолираният разпад на езика в контекста на дегенеративните заболявания е регистриран и наблюдаван през последните 100 г. ППА е първо разпозната от Mesulam през 1982 г. Авторът разграничава ППА от други дегенеративни състояния като болест на Алцхаймер чрез постепенната прогресивна загуба на езикова функция при липсата на други когнитивни или поведенчески нарушения за период от две години. В някои случаи, синдромът може да се свърже с когнитивни и поведенчески нарушения, подобни на тези, забелязани при фронтотемпорална деменция или с двигателни говорни нарушения като дизартрия или говорна апраксия. В други случаи симптомите остават ограничени до езиковата продукция и разбиране през остатъка от живота на засегнатия индивид (Rogers, 2004).

Първичната прогресираща афазия е заболяване, засягащо езиковата функция и различава се от афазите с остро начало (напр. следствие от инсулт). Забелязват се три нейни варианти – семантичен, логопеничен и нефлуентен/аграматичен. Проучвания, свързани с ППА, показват сериозната симптоматика и бавния ход на нарушението, които могат силно да засегнат индивида и неговото функциониране. Ролята на логопеда и познаването на това нарушение са от значение за своевременната диагностика и терапия, даващи възможност за покачването качеството на живот, поддържане на работоспособността и социални контакти, които на свои ред стимулират емоционалното, психическото и физическото здраве. В съвременната българска реалност няма налични статии и проучвания, разкриващи характеристиките на българската популация с ППА. Основна препоръка, свързана с изводите от настоящата статия е насочване на вниманието на българската логопедична общност към първичната прогресираща афазия, нейните характеристики, диагностика и терапия.

Основна цел на настоящата статия е описание на нарушение, представляващо предизвикателство за българската логопедична теория и практика – първична прогресираща афазия (ППА). Описанието на ППА се състои в представяне на неговите исторически корени, варианти, симптоматика, диагностика, логопедична терапия и ход. Представяйки тази информация като второстепенна цел се явява насочване на вниманието към това неопиано в българската логопедична литература заболяване.

2. МАТЕРИАЛИ И МЕТОДИ

Анализирайки световната литература и изготвяйки синтез на получената информация, свързана с първична прогресираща афазия, се достига до описание на точна дефиниция, симптоматика, видове, ход на този особен вид заболяване, имащо основна първоначална характеристика – езиков разпад.

За намиране на литературни източници се използва научно признат източник на научни публикации – PubMed (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>), даващ възможност за детайлно търсене на информацията чрез т.нар. “advanced search”, като се използва ключова дума „primary progressive aphasia” с изискване да се намира в

заглавието на научния труд (пример: primary progressive aphasia[Title]). Филтриращият инструмент позволява намиране на статии, публикувани през последните 10 г. (2010-2020) и налични в цял текст (full text). Достига се до класически и съвременни статии и проучвания, свързани с темата на статията. Също така се ползва налична чуждоезикова литература.

3. РЕЗУЛТАТИ И ДИСКУСИЯ

След проведеното проучване, информацията се обобщава и извежда по следните параметри:

-Диагностичен процес и класификация на ППА;

-Симптоматика, включващи и изключващи характеристики за всеки вариант на ППА (нефлуентен/аграматичен, семантичен и логопеничен);

-Прогноза и ход на заболяването ;

-Значение и роля на логопеда;

Диагностичен процес и класификация на ППА. Както бе споменато, има три основни варианта на нарушението. За да бъде осъществена клинична диагноза, свързана с определен вариант на синдрома, то се следва процес от 2 стъпки. Първо, пациента трябва да отговаря на базовите характеристики за диагноза ППА, основана на насоките, представени от Mesulam. Клинична диагноза ППА изисква изявен, изолиран езиков дефицит, по време на първоначалните стадии на заболяването. Има скрито начало и постепенно прогресиращо нарушение на езиковата продукция, назоваването на предмети, синтаксис или езиковото разбиране, което е очевидно при разговор или оценка на езика и говора. Ежедневните и битови дейности са съхранени, освен тези свързани с езиковата функция (напр. провеждане на телефонен разговор). Афазията трябва да е най-изявения и явен дефицит при началото на симптоматиката и през началните фази на заболяването. Други когнитивни функции може да са засегнати в по-напреднал етап, но езикът остава най-засегнатата област през целия ход на заболяването. Критериите, които изключват ППА са свързани с ясно изразена епизодична и невербална загуба на памет и визуално-пространствени нарушения в началните етапи на заболяването. Специфични причини за афазия като инсулт или тумор трябва да липсват, което се потвърждава чрез образни изследвания. Поведенчески нарушения може да са ранни белези за ППА (най-вече при семантичен и нефлуентен вариант), но не са основното оплакване. Не трябва да е налице явен симптом на Паркинсон като тремор или скованост (Gorno-Tempini,2011). Освен неврологичен преглед, медицинска оценка, типично включва образно изследване и невропсихологично тестване. През първите години, томография и магнитен резонанс, обикновено са негативни или разкриват лека към средна атрофия на лявата перисилвиева област. Метаболитни образни изследвания като позитронно-емисионна томография, типично показват лявостранен перисилвиев хипометаболизъм и е чувствителна към абнормности по-ранно от структурно-образни методи. Невропсихологичната оценка често разкрива относително съхранение на невербалните когнитивни функции в съчетание с резултати под нормата на тестове, изискващи вербална преработка. Допълнително, много изследвания показват наличието на нелингвистични последствия, които често могат да се свържат с непрогресиращите форми на афазия, като акалкулия, дисфагия, депресия, апраксия на крайниците и говорна апраксия (Rogers,2004). Комплексен е въпросът, свързан не с поставянето на диагноза ППА, а точното диагностициране на конкретен вариант на нарушението. Първо, може да е трудно да се направи разграничение между субтипозите, особено в ранните етапи на заболяването и второ, симптоматиката и оплакванията на някои пациенти не се категоризат, не отговарят точно на всички диагностични критерии на конкретен вариант. (Volkmer,2020).

Нефлуентен/аграматичен вариант на първична прогресираща афазия. Основните характеристики при този вариант на ППА са наличието на значителна говорна апраксия, синтактични дефицити за сложни морфосинтактични структури и атрофия на левия inferior frontal gyros (долна мозъчна гънка), премоторната кора и anterior insula (предна инсула) области (Gorno-Tempini,2004). Говорната продукция е аграматична и говорът е напрегнат. Аграматизмът е свързан с кратки и прости фрази и пропуски на граматични морфемии. Напрегнатия говор се отнася към бавно, затруднено производство на реч. Пациентите правят непостоянни звукови грешки, свързани с изопачаване, пропускане, замени, вмъквания и преместване на говорни звукове, като често са осъзнати от индивида. Прозодиката е засегната, а говорният темп е забавен. Напрегнатата реч и грешките в продукцията може да са първите симптоми на този вариант, дори преди да е изразена говорната апраксия или граматичните грешки. В тези случаи, тест за писмена продукция (напр., писмено описание на картина) или задачи за синтаксис често могат да разкрият рано, леко граматично нарушение (Gorno-Tempini,2011).

Семантичен вариант на първична прогресираща афазия. Ядрените характеристики на този вариант, аномия и разбирането на еднословни фрази, са от особено значение за поставяне на диагноза. Въпреки, че затруднения при назоваване се наблюдават и при други варианти на ППА и невродегенеративни

заболявания, причиняващи афазия, при семантичния вариант нарушенията са тежки, особено в сравнение със другите, съхранени езикови области. Разбирането на еднословни фрази е силно нарушено, особено при думи с ниска употреба. Невъзможността за разбиране на думи с ниска честота на употреба и аномията може да са единствените симптоми в ранните стадии на заболяването. Затрудненото разбиране на думи е най-ранния и очевиден симптом на по-глобален дефицит, свързан със семантичната памет, причиняващ затруднения при разпознаването на обекти и хора, дори представени чрез други модалности като визуалната (снимки на реални обекти), тактилната, обонятелната и вкусовата. Съответно, семантични дефицити при други модалности при представяне са включени в диагностичните критерии на семантичния вариант. Подобни затруднения се забелязват и при други езикови теми (напр., инструменти, животни), въпреки че в редки случаи има по-значителни трудности за животни и хора. Други регистрирани случаи са свързани с влошени резултати за конкретни обекти, отколкото за абстрактни концепции. Те се свързват с по-сериозна дясностранна темпорална атрофия и ранни поведенчески промени, като загуба на емпатия и компулсии. Налична е повърхностна дислексия и дисграфия, свързани с нарушение в четивните способности и писане на “нестандартни“ думи или атипични връзки между писане и произношение (Gorno-Tempini, 2011). Забелязва се липса на нарушения в синтактичното разбиране. Наблюдава се запазена говорна плавност, темп, граматичен контекст и артикулационни способности, което се явява сериозна диагностично диференционна характеристика за този вариант на ППА спрямо другите (Gorno-Tempini, 2004). Други два белега на семантичния вариант са съхранена повторна реч и двигателен компонент на говора (Gorno-Tempini, 2011).

Логопичен вариант на първична прогресираща афазия. Този трети вариант на ППА се свързва с пациенти, покриващи критериите за наличие на нарушението, но , които след детайлна оценка на езика и говора, не покриват изискванията за нефлуентния и семантичен вариант. Нарушението се назовава „логопично“, тъй като пациентите показват забавен говорен темп и паузиране при говор, търсейки и припомняйки си коя дума искат да употребят. Не се забелязва аграматизъм и артикулационни дефицити. Разбирането на еднословни фрази, разпознаването на неназовани предмети и справянето с тест за семантични асоциации са относително съхранени, докато синтактичното разбиране е значително нарушено. Дефицитите не са ограничени до най-сложните структури. Това заедно със затруднение при повтаряне на изречения сочат, че основния механизъм на клиничната манифестация на този вариант е дефицит в краткосрочната фонологична памет (Gorno-Tempini, 2004). Повторението на кратки, еднословни фрази може да е съхранено. Същият механизъм може да бъде повлиян от дължината и правдоподобността на изречението, а не от сложността на граматичната структура. Други диагностични белези са свързани с фонологични парафазии при спонтанен говор и назоваване. Звуковите замествания, водещи до фонологични парафазии са ясно изразени, без изопачавания. Липсата на груби граматични грешки и съхранената артикулация и прозодика помагат за разграничаването на този вариант от нефлуентния (Gorno-Tempini, 2011).

Без значение от варианта на ППА, прогресивната загуба не е нужно да стига до тотална загуба на комуникативна функция, тъй като има налични множество алтернативни комуникационни инструменти и стратегии, които могат да бъдат предоставени на пациентите, за да се увеличи комуникативната компетентност на всеки етап, въпреки безмилостната дегенерация на говора и езика (Rogers, 2004).

Прогноза и ход на заболяването. Ходът на заболяването често варира. След двугодишната история на наличие на изолирани езикови симптоми, някои индивиди с ППА представят по-широки когнитивни затруднения, сходни с деменция. Съветва се изчакването на 5 години след началото на симптоматиката преди предсказването на хода на засягане на когнитивните функции. Въпреки това няма индикации от литературата, че след 5 години индивидите е по-малко вероятно да развият деменция. При 50% до 70% от пациентите, диагностицирани с ППА, се наблюдават единствено разпад на езика, говора и комуникацията в хода на много години. Тези хора продължават да шофират, да водят собствените си финанси и във всички други области, освен език, говор и комуникация, покривайки изискванията при тестване през годините. Така се забелязва, че хода на заболяването варира, като за някои пациенти нарушението прогресира бързо, но за други нарушението може да прогресира удължено, като типично отнема от 6 до 7 години преди да развият тежка афазия или мутизъм. За тези пациенти глобалното когнитивно дегенериране не настъпва в ранните стадии на заболяването или до същата степен, както се наблюдава при болест на Алцхаймер (Rogers, 2004).

Ролята на логопеда, логопедична диагностика и интервенции за пациенти с ППА и техните семейства. Изследване на Volkmer, Spector, Warren & Beeke, (2020), обхващащо сто и пет логопеда, показва, че в периода от 24 месеца респондентите са съобщили, че са видели общо 353 души с първична прогресивна афазия (средно 3,27 на логопед). Невролозите са най-често съобщаваните специалисти, насочващи към речева и езикова терапия (22,5%). Седемдесет и осем процента от анкетираните съобщават, че хората с

първична прогресивна афазия са имали бариери пред достъпа до речева и езикова терапия. Ключови бариери били липсата на информираност и осъзнатост за препоръчаната роля на логопеда.

Също така проучване на Davies & Howe (2020), разкриващо преживяванията на лица с първична прогресираща афазия, предоставя ценна информация относно ролята и значението на логопеда, логопедичната терапия и диагностика. Статията извежда данни, че именно проблемите, свързани с езика и комуникацията са най-изразени при преживяване на това заболяване. Конкретно са изведени затрудненията с адаптацията към справяне с езиковите затруднения (за лицата с ППА) и наблюдението и адаптацията към езиковата способност, поведението и промените в социалната комуникация (за членовете на семействата на лица с ППА). Това отново показва важната роля на логопеда в реалността на първичната прогресираща афазия.

Горепосочените данни, показват, че логопедите играят решаваща роля при оценяването и диагностиката на индивиди с ППА. Логопедичната оценка е важна за диагностичния и рехабилитационен процес, предоставяйки и диференциална диагностика, като и планиране на бъдещи интервенции и наблюдение над когнитивно-лингвистичния статус на пациента през времето. Диагностиката трябва да включва добре снета анамнеза и интервю, детайлна оценка на говорните, езиковите и когнитивните функции, ползвайки задачи, насочени към регистриране на ядрени симптоми и асоциирани дефицити, представени в настоящите диагностични критерии (Henry, 2018).

Говорната и езиковата терапия имат важна роля при предоставянето на подкрепа и стратегии за комуникацията. Дори прости мерки като албум с книга с картини или снимки, карти, маркиращи високочестотни и важни думи и фрази, които да бъдат носени от пациента могат да имат голяма практическа стойност. По-структурираната терапия осигурява и по-лично ориентиран, целево насочен интервенции, за да бъде облекчено нарушението (напр., задачи за преучаване на думи) и за поддържане на ежедневно функциониране (напр., поръчване в ресторант). Те на теория могат да бъдат съобразени с всеки конкретен ППА синдром: например, задачи за преучаване на думи може да са фокусирани върху характеристиките на обектите (употреба, местонахождение, външен вид) при пациенти със семантичен вариант на ППА или към фонология (римунване и идентификация на първи/последен звук в дума) при логопеничен вариант, докато ортографски сигнал за продукция на думи може да е ползван при нефлуентен/аграматичен вариант. На практика, обаче, най-често се ползват комбинираните подходи. Средства за допълваща и алтернативна комуникация могат да помогнат на пациенти с нефлуентен вариант и с ограничена говорна продукция, но запазено разбиране. Адаптирането на технологии, ползвани в ежедневието, като смартфони и цялостни техники за комуникация, ползващи картини и снимки може да позволят продължаването на изпълнение на ежедневни и битови дейности като пазаруване и готвене. Важно е разработването на нови подходи, които да са адекватно научно обосновани чрез контролирани изследвания/проучвания, с поглед към бъдеще, в което когнитивната терапия може да бъде приложена заедно с фармакотерапия, модифицираща заболяването (Marshall, 2018).

Volkmer и кол. (2020) описват групите логопедични интервенции, оказвани на лица с първична прогресираща афазия и техните семейства, като обобщено са представени по следния начин:

1. Подходи, основани на нарушението.
 - 1.1. Интервенции, свързани с извличане на думи.
 - 1.2. Тренинг по сценарий и други подходи за подобрене на плавността.
2. Подходи, основани на компенсация на нарушението.
3. Групово образование и подкрепа.
4. Терапевтични модели, насочени към лично-ориентиран подход.

4. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Разглеждайки чуждестранната литература и извеждайки определение, видове, симптоматика, класификация, етиология, прогноза и ход на нарушението, то става ясна тежестта и социалната значимост на ППА. Ролята на логопеда може да се окаже решаваща за бъдещото на засегнатото лице. Първичната прогресираща афазия може сериозно да засегне ежедневието и работоспособността на индивида, ограничавайки вербалната му комуникативна способност до пълна невъзможност за продуциране на реч. Въпреки това, познаването на характеристиките на това нарушение може да доведе до точна и своевременно диагностика. На свой ред, специалист логопед би имал възможността да подкрепи засегнатото лице и семейството му, давайки им възможност за алтернативна комуникация и стимулирайки когнитивните му способности. Също така, логопед би могъл да насочи пациента към лекар. Както стана ясно, ППА има ясна връзка с болест на Алцхаймер и фронтотемпорална лобарна деменция. Ранното насочване към медицински грижи, диагностика, подкрепа и лечение може да има изключително ценно значение относно бъдещия ход и

развитие на ППА, а и на цялостното бъдеще на пациента – неговото физическо, психическо и емоционално функциониране.

Познаването на теоретичните аспекти на ППА, би довело до покачване качеството на практически услуги и резултати на българските логопеди. От огромно значение би било провеждането на проучвания, разкриващи характеристиката на българската популация лица с първична прогресираща афазия.

БЛАГОДАРНОСТИ

Благодаря на доц. д-р Катерина Щерева за осигуряването на научни насоки, директната техническа помощ оформление, и моралната подкрепа.

ЛИТЕРАТУРА

- Bonner, M. F., Ash, S., & Grossman, M. (2010). The new classification of primary progressive aphasia into semantic, logopenic, or nonfluent/agrammatic variants. *Current neurology and neuroscience reports*, 10(6), 484–490. <https://doi.org/10.1007/s11910-010-0140-4>
- Davies, K., & Howe, T. (2020). Experiences of Living With Primary Progressive Aphasia: A Scoping Review of Qualitative Studies. *American journal of Alzheimer's disease and other dementias*, 35, 1533317519886218. <https://doi.org/10.1177/1533317519886218>
- Gorno-Tempini, M. L., Dronkers, N. F., Rankin, K. P., Ogar, J. M., Phengrasamy, L., Rosen, H. J., Johnson, J. K., Weiner, M. W., & Miller, B. L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of neurology*, 55(3), 335–346. <https://doi.org/10.1002/ana.10825>
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. Black, D., Boeve, S., Manes, B. F., Dronkers, F., Vandenberghe, N. F., Rascovsky, R., Patterson, K., Miller, K., Knopman, B. L., Hodges, D. S., Mesulam, J. R., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 10061014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>
- Henry, M. L., & Grasso, S. M. (2018). Assessment of Individuals with Primary Progressive Aphasia. *Seminars in speech and language*, 39(3), 231–241. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1660782>
- Marshall, C. R., Hardy, C., Volkmer, A., Russell, L. L., Bond, R. L., Fletcher, P. D., Clark, C. N., Mummery, C. J., Schott, J. M., Rossor, M. N., Fox, N. C., Crutch, S. J., Rohrer, J. D., & Warren, J. D. (2018). Primary progressive aphasia: a clinical approach. *Journal of neurology*, 265(6), 1474–1490. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-8762-6>
- Montembeault, M., Brambati, S. M., Gorno-Tempini, M. L., & Migliaccio, R. (2018). Clinical, Anatomical, and Pathological Features in the Three Variants of Primary Progressive Aphasia: A Review. *Frontiers in neurology*, 9, 692. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00692>
- Rogers, M. A. (2004). Aphasia, Primary Progressive. In D. K. Raymond (Ed.). *The MIT encyclopedia of communication disorders* (245-249). Cambridge, Mass: MIT Press.
- Volkmer, A., Rogalski, E., Henry, M., Taylor-Rubin, C., Ruggiero, L., Khayum, R., Kindell, J., Gorno-Tempini, M., Warren, L. J. D., & Rohrer, J. D. (2020). Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia. *Practical neurology*, 20(2), 154–161. <https://doi.org/10.1136/practneurol-2018-001921>
- Volkmer, A., Spector, A., Warren, J. D., & Beeke, S. (2020). Speech and language therapy for primary progressive aphasia: Referral patterns and barriers to service provision across the UK. *Dementia (London, England)*, 19(5), 1349–1363. <https://doi.org/10.1177/1471301218797240>