

NEUROPSY OPEN

Neuropsykologian erikoistumiskoulutuksen julkaisuja
Publications by the Specialisation Programme in Neuropsychology

Helsingin yliopisto, University of Helsinki, 1/2020

Apraksioiden neuropsykologinen arviointi etenevissä aivosairauksissa: kirjallisuuskatsaus

Ainoliisa Yliranta

TIIVISTELMÄ

Apraksiat eli tahdonalaisten liiketoimintojen häiriöt ovat yleisiä neuropsykologisia erityishäiriöitä etenevissä aivosairauksissa jo tautien varhaisvaiheissa. Praksisjärjestelmään sisältyy semanttinen tieto eleiden merkityksistä ja esineiden käyttötavoista, tieto esineiden mekaanisista ominaisuuksista ja käyttöliikkeistä, kehon osien hallinta ja topografinen kehontieto sekä liikkeiden ohjaus tilassa. Praksiksen osaprosessit häiriintyvät eri tavoin vaurion tyypin ja sijainnin mukaan. Neuropsykologisessa tutkimuksessa arvioidaan tyypillisesti yläraajojen ja kasvojen liikkeiden hallintaa sekä esineiden käyttötietoa ja -taitoa. Etenevien aivosairauksien erotusdiagnoosi on yleinen haaste neuropsykologille, ja apraksiaoirekuvien tuntemuksesta on hyötyä sairauksien erottamisessa. Yhteneväistä praksiksen arviointitapaa tai -menetelmää ei kuitenkaan ole.

Tällä kirjallisuuskatsauksella selvitettiin, mistä etenevistä aivosairauksista apraksiatutkimusta on julkaistu. Samalla tutkittiin tarkemmin Alzheimerin taudin ja otsa-ohimolohkodegeneraation arvioinnissa käytettyjä apraksiamenetelmiä ja niihin liittyviä löydöksiä.

Löydetyistä tutkimusjulkaisuista 21 käsitteli liikehäiriösairauksia, joissa yleisimpiä ovat motorisiin osaprosesseihin painottuvat apraksiatyypit muiden neurologisten liikehäiriöiden ohella. Toiset 20 julkaisua käsitteli Alzheimerin tautia ja otsa-ohimolohkodegeneraation alatyyppejä. Käytetyt arviointimenetelmät ja apraksioiden yleisyyslukemat vaihtelivat huomattavasti. Keskeisin löydös oli, että Alzheimerin taudissa häiriö painottuu esine- ja raajatoimintoihin ja otsa-ohimolohkodegeneraation käytösvariantissa kasvoniilmeisiin ja eleiden jäljittelyyn. Yleisesti ottaen hyödyllisimpiä tehtävätyyppejä olivat pantomiimi- ja eleiden jäljittelytehtävät.

Erotuksena äkillisten aivovaurioiden aiheuttamiin apraksiaoireistoihin etenevissä sairauksissa tulevat selkeämmin esille liiketoimintojen yhteydet visuospatiaalisiin prosesseihin ja tarkkaavuuden säätelyyn. Näissä sairauksissa apraksiaoirekuvat tulisi arvioida monipuolisella tehtävämateriaalilla sekä visuaalisin että verbaalisin tehtävänannoin, kasvoista ja molemmista yläraajoista.

Avainsanat:

Apraksia, tahdonalaisten liiketoimintojen häiriö, ideomotorinen apraksia, ideationaalinen apraksia, etenevät aivosairaudet, muistisairaudet, liikehäiriösairaudet, Alzheimerin tauti, otsa-ohimolohkodegeneraatio, neuropsykologinen arviointi

JOHDANTO

Apraksioidella tarkoitetaan aivovauriooperäisiä tahdonalaisten liiketoimintojen häiriöitä tilanteissa, joissa ongelma ei selity motorisen tai sensorisen järjestelmän puutteella. Häiriintyvät liiketoiminnot ovat aiemmin opittuja tai muutoin tarkoituksellisia toimintoja, jotka liittyvät joko tietyn ruumiinosan toimintaan (yläraajat, kasvat, vartalo, alaraajat) tai toimintakokonaisuuden suorittamiseen (konstruointi, puhe, kävely) (Cubelli, 2017).

Neuropsykologi arvioi tavallisesti yläraajojen ja kasvojen praksioidia, joiden häiriintyminen ilmenee tyypillisimmin esineiden käytössä tai pito-otteessa sekä eleiden, asentojen ja ilmeiden tuottamisessa (Osiurak & Rossetti, 2017) sekä niiden tunnistamisessa. Käsien tahdonalaiset toiminnot ovat tarkempia ja vaativampia kuin alaraajojen tai vartalon, joten niiden häiriöt tulevat herkemmin ilmi (Goldenberg, 2013).

Apraksiatyypit

Raaja-apraksioidissa on perinteisesti erotettu kaksi päämuotoa sen mukaan, missä toiminnan vaiheessa häiriö ilmenee. Liiketoiminnon ymmärtäminen ja tuottaminen edellyttävät ensinnäkin toimivaa käsitejärjestelmää. Käsitejärjestelmä sisältää tiedon eleiden merkityksestä sekä esineiden totunnaisista käyttötavoista, käyttötarkoituksista ja mekaanisista ominaisuuksista (Leiguarda & Marsden, 2000). Myös esineiden sensomotorinen manipulointi ja yksittäisten liikkeiden tai toimintojen yhdistäminen sarjaksi organisoituvat käsitejärjestelmästä käsin. Käsitejärjestelmän toimintaa nimitetään kansainvälisesti termeillä *ideational* tai *conceptual praxis*, suomeksi ideationaalinen tai käsitteellinen praxis. Tässä työssä lyhennän termin käsitepraksiksi (ja vastaavasti käsiteapraksiaksi). Käsitepraksista arvioidaan selvittämällä, tunnistaako ja nimeääkö potilas merkityksellisiä eleitä ja esineiden käyttöliikkeitä,

pystyykö hän sarjoittamaan askareiden vaiheet oikeaan järjestykseen ja osaako hän valita oikean tai muuten mekaanisilta ominaisuuksiltaan sopivan esineen tiettyyn käyttötarkoitukseen.

Liiketoimintojen muuntaminen mielikuvasta motoriseksi suoritteeksi vaatii oman järjestelmänsä. Toteutusjärjestelmä liittyy mielikuvaan tarvittavan motorisen toimintamallin ja toteuttaa sen aisti- ja havaintotiedon ohjaamana. Toteutusjärjestelmän häiriötä kutsutaan ideomotoriseksi (englanniksi *ideomotor* tai *productive*) apraksiaksi, joka näkyy eleitä tai liikkeitä tuottaessa mm. liikeratojen ja otteiden vääristyminä, hitautena tai rytmittömyytenä (Leiguarda & Marsden, 2000). Nämä raaja-apraksian muodot ilmenevät lähtökohtaisesti samanasteisina kummassakin kädessä.

Kirjallisuudessa tunnetaan myös kineettisen raaja-apraksian muoto, joka ideomotorisesta tyypistä eroten painottuu selkeästi vaurioon nähden vastakkaiseen yläraajaan. Häiriö ilmenee vahvemmin hienomotorisen lopputuloksen vääristyminä. Osa tutkijoista pitää sitä praksikseen nähden alemman tason sensomotorisena häiriönä (Osiurak & Rossetti, 2018), sillä se ilmenee yleisesti motorisissa suorituksissa riippumatta siitä, onko liike tarkoituksellinen vai ei (Goldenberg, 2013).

Harvinainen raajojen toimintaan vaikuttava häiriö on aivokurkiaisapraksia. Aivokurkiaisvaurioissa kielellinen prosessi ei yhdisty oikean aivopuoliskon säätelemään liiketoimintoon, jolloin potilas ei esimerkiksi pysty tuottamaan sanallisesta pyynnöstä sormenliikkeitä vasemmalla kädellään mutta oikealla kädellään pystyy (Goldenberg, 2010). Liikkeiden tuottaminen mallista taas onnistuu vasemmalla kädellä. Esineiden käyttö on näillä potilailla kömpelömpää vasemmalla kuin oikealla kädellä.

Kasvoapraksia vaikeuttaa kasvojen ylä- tai alaosien lihasten tahdonalaista käyttöä. Kasvojen yläosiin luetaan otsa, kulmakar-

vat, nenä ja silmien seutu. Kasvojen alaosiin liittyvä oraalinen apraksia koskee suun, poskien, huulten ja kielen eleitä sekä esineiden käyttöliikkeitä, mutta puheen tuotto säilyy normaalina. Verbaalisessa eli puheapraksiassa taas puheliikkeiden tahdonalainen koordinointi on häiriintynyt, vaikka esimerkiksi syöminen ja laulaminen onnistuvat. Puheapraksian varma erottaminen tyypillisistä liitännäisoireista dysartriasta ja produktiivisesta afasiasta edellyttää tavallisesti puheterapeutin erityisosaamista (Wallesch, Johannsen-Horbach & Blanken, 2010).

Kliinisessä työssä ja tieteellisessä raportoinnissa tavataan lisäksi apraksioiksi nimittettäviä laaja-alaisempia toimintavaikeuksia, kuten pukemis-, syömis- tai konstruointiapraksia, joiden taustalla ei välttämättä kuitenkaan ole häiriö praktisessa järjestelmässä vaan mahdollisesti visuospatiaalisessa prosessoinnissa, toiminnanohjauksessa tai asentotunnon (Fitzgerald, McKelvey & Szeligo, 2002; Trojano & Conson, 2008).

Raportoiduista potilastapauksista on havaittu, että käsite- ja tuotantojärjestelmiin kuuluvista osatoiminnoista jotkin voivat säilyä toimivina toisten vaurioituessa. Apraksiat muodostavat näin ollen heterogeenisen oirejoukon riippuen vaurion sijainnista ja laadusta, eikä kansainvälisesti vakiintunut neuropsykologista arviointimenetelmääkään ole. Tutkimusraporteissa esiintyy lukuisia erilaisia tehtäväpattereita, joiden keskeiset tehtävätyypit ovat yhteneväisiä, ja niiden kuvaukset on koottu Taulukkoon 1. Tehtävätyypit eivät vastaa täysin käsitepraksiksen ja ideomotorisen praksiksen dikotomiaa vaan arvioivat osatoimintoja hienosyisemmin.

Ideomotorisen praksiksen tehtävissä liikkeet määritellään joko transitiivisiksi (toimintoon kuuluu esine tai kohde) ja intransitiivisiksi (ei esinettä tai kohdetta). Toinen jaottelu on reflektiivinen–ei-reflektiivinen.

Reflektiiviset liikkeet suuntautuvat tai suhteutuvat spatiaalisesti omaan kehoon (esimerkiksi sotilaan tervehdys) ja edellyttävät asento- ja liiketunnon ohjausta onnistuakseen. Ei-reflektiiviset liikkeet suuntautuvat pois itsestä ja voivat ohjautua pelkän näönkin varassa (esimerkiksi vilkutus hyvästiksi).

Apraksiapiirteet etenevissä aivosairauksissa

Apraksiat lukeutuvat spesifeihin oirelöydöksiin etenevissä aivosairauksissa, kuten Alzheimerin taudissa (AT) ja otsa-ohimolohkodegeneraation (FTD) behavioraalisessa ja kielellisissä varianteissa sekä joukossa liikehäiriösairauksia kuten kortikobasaalinen degeneraatio (CBD; myös kortikobasaalinen syndrooma, CBS), progressiivinen supranukleaarinen halvaus (PSP), Huntingtonin tauti (HT) ja multisysteemiatrofia (MSA) (Lesourd ym., 2013; Zaidkoff & Lang, 2005). Apraksioiden vaikeusaste vaihtelee lievästä liiketoimintojen epätarkkuudesta ja hitaudesta invalidisoivaan arjen toimintahaittaan.

Etenevien aivosairauksien apraksioita on tutkittu vähän suhteessa muihin taudin neuropsykologisiin häiriöihin tai äkillisten aivovaurioiden aiheuttamiin apraksioihin. Etenevä kudostuho vaikuttaa praksiksen neuraalisiin rakenteisiin eri tavoin kuin yhtäkkinen paikallisvaurio, minkä vuoksi apraksiat oletettavasti ilmenevät näissä sairausryhmissä hieman erilaisina ja edellyttävät omanlaisiaan arviointiperiaatteita. Praksiksen osatoimintojen hienojakoisempi tarkastelu voi tuottaa tietoa etenevien sairauksien tyypillisistä oirekuvista (Heilman, 2014) ja tukea dementoivien sairauksien erotusdiagnostiikkaa, joka on neuropsykologille tavallinen kliininen haaste.

Liikehäiriösairauksien apraksioista tietoa löytyy jo systemaattisen katsauksen verran (Zadikoff & Lang, 2005). Näissä sairauksissa apraksiat aiheutuvat aivokuoren (erityisesti otsalohkojen) ja tyvitumakkeiden vaurioista ja ovat erityisen odotettavia löydöksiä, jos kliinisessä oirekuvassa yhdistyvät muut neuropsykologiset häiriöt ja parkinsonismi. CBD-potilaista 70%:lla todetaan jonkintyyppistä raaja-apraksiaa. Ki-

neettinen apraksia on tämän taudin erityispiirre, joskin myös ideomotorista ja ideationaalista apraksiaa, kasvoapraksiaa ja silmänliikkeiden tahdonalaisen säätelyn häiriötä esiintyy. Muissa liikehäiriösairauksissa kineettistä raaja-apraksiaa ei tavata ja ideationaalinen tyyppikin on harvinaisuus. HT:ssa ja PSP:ssa ideomotorinen apraksia voi painottua toiseen yläraajaan. MSA:ssa apraksialöydökset ovat harvinais-

Taulukko 1. Praksisarvioinnin tehtävyytyypit osa-alueittain Leiguardan ja Marsdenin (2000) mukaan

<i>Käsitepraksis: semanttinen tieto merkityksistä ja käyttötavoista</i>	
Esineen valinta	Potilas valitsee tiettyyn toimintoon kuuluvan esineen.
Esineiden käyttö	Potilas demonstroi esineiden ja esineparien käyttöä. Tehtävänanto taktiilinen (annetaan esine käteen).
Pantomiimi (mittaa myös produktiivista praksista)	Potilas esittää eleitä tai esineiden käyttöliikkeitä ilman esineitä. Tehtävänanto verbaalisena (pyynnöstä) ja/tai visuaalisena (näytetään esine tai siihen liittyvä kuva).
Esineiden yhdistäminen	Potilas valitsee kuvista yhteenkuuluvan esineen ja käyttötarkoituksen tai esineparin (työkalu - objekti).
Sarjoittaminen	A) Potilas tuottaa monivaiheisen liikesarjan joko esineillä tai eleinä. B) Potilas järjestää monivaiheista arkitoimintoa esittävät vaihekuvat oikeaan järjestykseen.
Eleen tunnistaminen	Potilas nimeää hänelle esitetyn merkityksellisen eleen.
<i>Käsitepraksis: tieto esineiden mekaanisista ominaisuuksista</i>	
Vaihtoehtoisen esineen valinta	Potilas valitsee esineen, joka mekaanisilta ominaisuuksiltaan sopii tiettyyn käyttötarkoitukseen tai tekniseen ongelmanratkaisuun.
<i>Käsitepraksis: sensomotorinen tieto</i>	
Tunnistaminen	Potilas nimeää hänelle esitetyn eleen tai pantomiimin tai yhdistää sen esineeseen/valokuvaan.
Erottelu	Potilas erottelee näkemistään liikesuorituksista merkityksettömät ja merkitykselliset tai hyvä- ja huonolaatuiset liikesuoritukset.
<i>Ideomotorinen praksis: kehon osien hallinta ja topografinen kehotieto</i>	
Jäljittely (reflektiiviset liikkeet)	Potilas jäljittelee kädellä, koko raajalla, kasvoilla tai päällä tuotettuja asentoja, eleitä ja käyttöliikkeitä, jotka voivat suuntautua spatiaalisesti omaan kehoon asento- ja liiketunnon varassa. Eleet voivat olla merkityksellisiä tai merkityksettömiä ja transitiivisia tai intransitiivisia.
<i>Ideomotorinen praksis: visuospatiaalinen hahmotus ja liikkeen ohjaus</i>	
Jäljittely (ei-reflektiiviset liikkeet)	Potilas jäljittelee sormilla, käsillä tai kasvoilla tuotettuja asentoja, eleitä ja käyttöliikkeitä näönvaraisesti. Eleet voivat olla merkityksellisiä tai merkityksettömiä ja transitiivisia tai intransitiivisia.

sia ja niiden on epäilty johtuvan yleisemmistä eksekutiivisista virheistä. Parkinsonin taudista ja Lewyn kappale -taudista tietoa on vähän, mutta ilmeisesti apraksia ilmaantuu dementoitumisen mukana. Motorisen raaja-apraksian erottaminen ekstrapyramidaalioireista edellyttää kinemaattista liikeanalyysia ja on kliinisessä neuropsykologisessa arvioissa epävarmaa (Zadikoff & Lang, 2005).

AT:n raaja-apraksioita käsittelevä katsaus toi esille tutkimusraporttien ja -menetelmien kirjavuuden, joka vaikeuttaa taudille tyypillisen oirekuvan määrittelyä (Lesourd ym., 2013). Katsauksen perusteella vaikutti kuitenkin siltä, että käsitepraksis heikkenisi jo taudin alkuvaiheessa. Esinepantomii- mien, esineiden käyttöä ja käyttötietoa mit- taavien tehtävien perusteella sensomotori- nen käyttötaidossa ja semanttisessa käyt- tötiedossa on ongelmia jo lievän vaiheen potilailla ja jopa lievässä kognitiivisessa heikentymässä (MCI), joka joillain potilailla edeltää Alzheimerin taudin puhkeamista. Sen sijaan mekaaninen esineitä koskeva tieto, topografinen kehotieto ja liikkeiden to- teutusjärjestelmä säilyisivät paremmin lie- vässä ja vielä keskivaikeassakin vai- heessa.

Lesourd ryhmineen (2013) peräänkuulut- taa menetelmävalintojen yhtenäistämistä ja antaa suosituksia siitä, millaisia tehtävä- tyyppisiä ja tehtävänantoja kannattaa käyt- tää. Hyödyllisiä testipattereita tai -osioita katsauksessa ei kuitenkaan ole eritelty. Useimmat apraksian arviointimenetelmät on laadittu aivoverenkiertohäiriö- tai aivo- vammaoireistoja varten eivätkä ne välttä- mättä tavoita hienovaraisia degeneratiivii- sia muutoksia.

Puheen ja kielen ongelmat, puheapraksia mukaanlukien, ovat varhaisia diagnostisia ominaispiirteitä FTD:n kielellisissä varian- teissa eli primaarin progressiivisen afasian (PPA) alatyypeissä (Duffy, 2006; Gorno- Tempini ym., 2011; Rohrer, Rossor & War- ren, 2010). Sen sijaan behavioraalisen tai

kielellisten varianttien raaja- ja kasvoaprak- sioista tietoa ei tahdo löytyä. Alkavan FTD:n ja AT:n erottaminen toisistaan tai esimerkiksi psyykkisperäisistä toimintaky- vyn muutoksista on yleinen ongelma kliini- sessä neuropsykologisessa tutkimuk- sessa. Otsalohkovaurioiden tiedetään häi- ritsevän liikkeiden tuottamista (Foundas, 2013) ja ohimolohkotuho aiheuttaa se- manttisen tiedon katoa, joka vaikeuttaa muun muassa esineiden käyttöä (Silveri & Ciccarelli, 2009). Tästä päätellen FTD:n variantteihin odottaisi liittyvän spesifejäkin apraksioireita.

Tällä katsauksella pyrittiin selvittämään,

- 1) minkä etenevien aivosairauksien aprak- sioireistoista tutkimusraportteja yleisesti ottaen löytyy,
- 2) millaisin menetelmin erityisesti AT:n ja FTD:n apraksioireistoja on tutkittu ja
- 3) millaisia apraksialöydöksiä AT:iin ja FTD:oon liittyy.

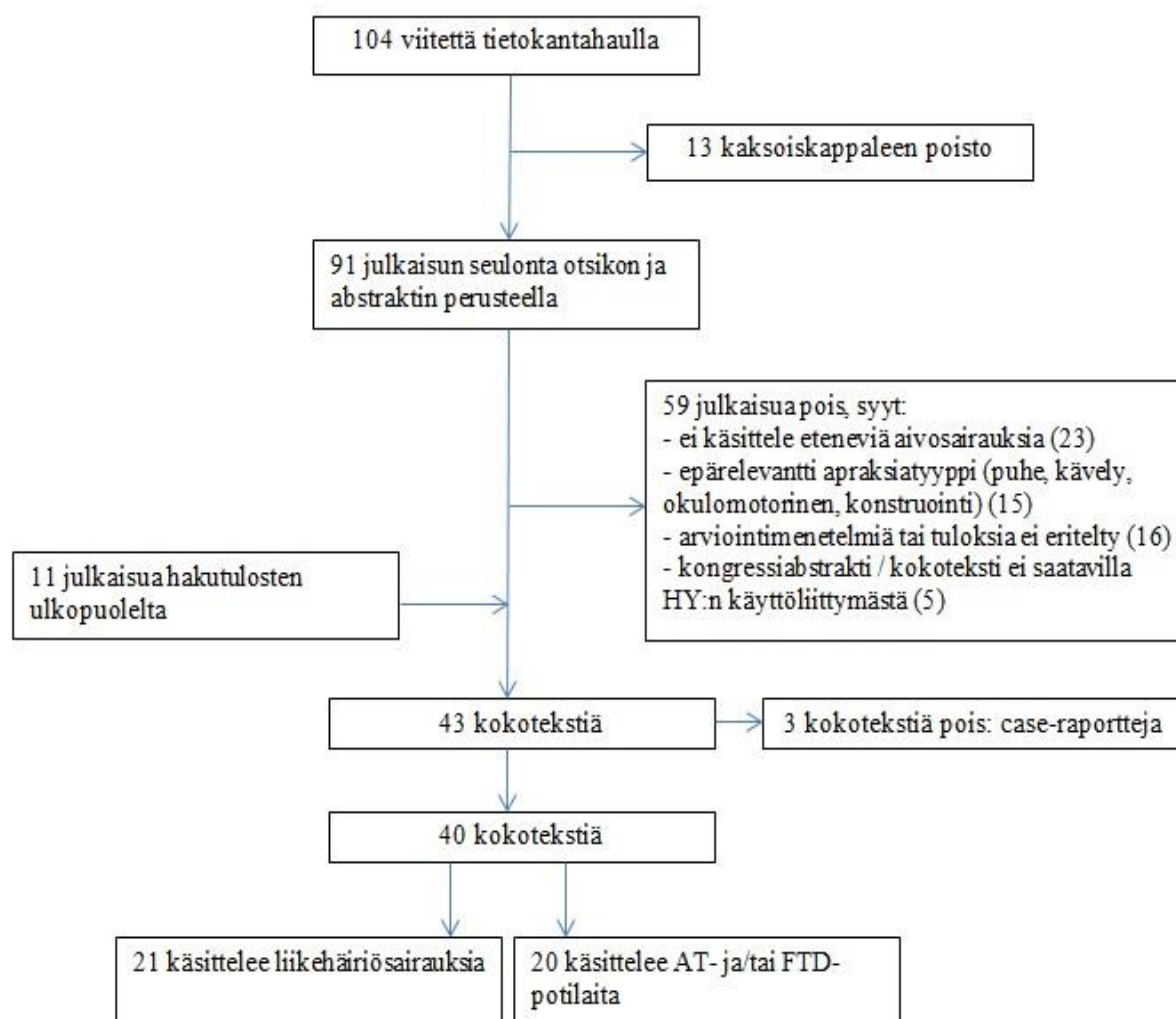
MENETELMÄT

Artikkelihaku suoritettiin 16.1.2018 Helsin- gin yliopiston käyttöliittymästä PsycINFO- ja MEDLINE-tietokannoista otsikkohakusa- noilla *assessment JA apraxia* yhdistettynä kaikkien kenttien hakusanoihin *degener** TAI *demen**. Poissulkevaksi termiksi mää- riteltiin *apraxia of speech*.

TULOKSET

Hakutulokset

Hakutuloksiksi saatiin 104 julkaisua ja pro- sessin ohessa löytyi lisäksi 11 relevanttia tutkimusraporttia. Kaksoiskappaleiden poiston jälkeen otsikoiden ja abstraktien perusteella valittiin jatkotarkasteluun aino- astaan etenevien aivosairauksien kasvo- ja



Kuva 1. Artikkelihaku ja karsinta

yläraaja-apraksioita raportoivat englanninkieliset kokotekstit, joissa eriteltiin apraksioiden arviointimenetelmät ja potilaslöydökset vähintään tehtävätyyppien tarkkuudella. Kokoteksteistä poistettiin kolme yksittäispotilasraporttia, joten tarkasteluun valikoitui 40 tutkimusraporttia (Kuva 1). Näistä 20 käsitteli ainoastaan liikehäiriöpotilasryhmiä (CBS 12, PT 5, HT 1, MSA 3, PSP 5), yksi HT- ja AT-potilaita ja loput 19 AT- ja/tai FTD-potilaita. Analysoitavan aineiston määrän rajoittamiseksi vain AT- ja FTD-potilaita käsittelevät 20 raporttia otettiin edelleen tarkempaan analyysiin menetelmien ja löydösten osalta.

AT:a ja FTD:n variantteja käsittelevät tutkimukset

Potilasryhmät

Tutkimuksista seitsemässä AT-potilaiden vertailuryhmänä olivat terveet koehenkilöt, neljässä FTD-potilaat (behavioraalinen variantti, bvFTD), kolmessa lievän kognitiivisen heikentymän (MCI) diag-noosin saaneet potilaat sekä terveet koehenkilöt ja yhdessä vaskulaarista dementiaa (VD) sairastavat potilaat. Kahdessa raportissa vertailtiin lievemmän ja edenneemmän vaiheen AT-potilaita keskenään ja yhdessä tutkimuksessa verrattiin primaarista progressiivista afasiaa (PPA) sairastavia poti-

laita terveisiin koehenkilöihin. Pienim-
mässä potilasryhmässä oli 10 ja suurim-
massa 158 tutkittavaa (keskimäärin 32).

Kaikki bvFTD-potilaat ja valtaosa AT-poti-
laista sairasti lievää taudinvaihetta. Yh-
dessä tutkimuksessa (Falchook ym., 2015)
MMSE-ryhmäkeskiarvo jäi alle 18 pisteen,
jota pidetään lievän ja keskivaikean vai-
heen raja-arvona, ja kolmessa raportissa

keskivaikean vaiheen potilaat oli eritelty
omaksi ryhmäkseen (Benke, 1994; Capone
ym., 2003; Cimino-Knight ym., 2017). Vai-
kean vaiheen potilaita oli mukana kah-
dessa tutkimuksessa (Capone ym., 2003;
Rousseaux ym., 2012). Taudin vaihetta ei
ollut raportoitu lainkaan kolmessa tutkimuk-
sessa (Joshi ym., 2003; Stamenova ym.,
2014; Taylor, 1994). Potilasryhmät ja tau-
din vaiheet on koottu Taulukkoon 2.

Taulukko 2. Analyysiin sisällytetyt tutkimusraportit potilasaineistoinen, menetelmien ja löydöksiin

Tutkimusraportti	Potilasryhmät ja taudin vaihe	Arviointimenetelmät	Apraktisten potilaiden osuus (%) tehtävittäin ja ryhmittäin
Benke, 1993	12 AT alkava 1 lievä 7 keskivaikea 4 CDR 0,5...2 12 tkh	<i>Multiple Objects Test*</i> 5 monivaiheista esinetehtävää <i>New England Pantomime Test</i> pantomiimin tunnistus ja esineen va- linta 23 pantomiimin tuotto kuvasta 10 pantomiimin tuotto pyynnöstä 5 käden asentoa mallista 4 käsiliikesarjaa mallista 9 alakasvojen toimintoa mallista 6 alakasvojen liikesarjaa	- - - - - 92 92 67
Capone ym., 2003	57 AT lievä 30 keskivaikea 19 vaikea 8 MODA 67±14	<i>De Renzi ideomotor apraxia test *</i> 24 raajaelettä mallista (puolet merkityk- sellisiä ja puolet monivaiheisia) <i>Face Apraxia Test *</i> 9 yläkasvojen toimintoa mallista 29 alakasvojen toimintoa mallista	(a) 13 vs 42 vs 63 13 vs 26 vs 50 13 vs 53 vs 63
Cimino-Knight ym., 2017	22 AT lievä 15 keskivaikea 7 MMSE 20,8±3,9 24 tkh	45 pantomiimia pyynnöstä 45 pantomiimia/elettä mallista <i>Florida Action Recall Test</i> 45 pantomiimia kuvasta	- - -
Cotelli ym., 2014	16 AT MMSE 20,1±3,3 16 tkh	<i>De Renzi ideomotor apraxia test</i> 24 raajaelettä mallista (joista puolet merkityksellisiä ja puolet monivaiheisia) <i>Action Sequence Comprehension Task</i> esineiden käyttötavan tunnistus	- -

Crutch ym., 2007	34 AT MMSE 21,4±3,5 75 tkh	10 esinepantomiimia pyynnöstä/ kuvasta 8 merkityksellistä elettä pyynnöstä/mallista 8 merkityksetöntä elettä pyynnöstä/mallista 3-vaiheinen toimintasarja (<i>Kimura box</i>) 3-vaiheinen liikesarja (vrt. Lurian sarja)	41 35 53 38 76
Derouesné ym., 2000	22 AT MMSE 19,9±3,9 10 tkh	Käsitepraksis: 20 esineen käyttötavan tunnistus kuvasta 19 esineen ja esinepantomiimin yhdistäminen 19 samaa elettä/liikettä esittävien kuvarien yhdistäminen 10 työkalun ja 10 työkalu-objekti-parin käyttö 10 esineen valintatehtävää 10 vaihtoehdoisen esineen valintatehtävää Produktiivinen praksis: 10 raajaliikettä pyynnöstä/mallista 10 intransitiivista elettä pyynnöstä/mallista 10 transitiivista elettä pyynnöstä/mallista 20 kompleksista raajaliikettä mallista 10 esinepantomiimia pyynnöstä/mallista 10 esinetehtävää 10 monivaiheista esinetehtävää	90 - - - - - - 77 - - - - - - - -
Dumont ym., 2000	10 AT mMMSE 51...72 27 tkh	<i>Multiple Objects Test</i> 5 monivaiheista esinetehtävää <i>Gesture Recognition Task</i> 10 pantomiimin ja 10 eleen tunnistus <i>Assessment of Conceptual Apraxia</i> 10 työkalun käyttötehtävää 10 työkalupantomiimia, objekti näkyvillä 10 työkalu-objekti-parin käyttö 8 arkitoiminnon kuvasarjan järjestäminen <i>CHCN Apraxia Battery</i> 12 esinepantom. pyynnöstä/mallista/kuvasta 9 merkityksellistä elettä pyynnöstä/mallista 13 merkityksetöntä elettä/sarjaa mallista	30 60 40 70 20 44 90 40 20
Falchook ym., 2012	10 AT MMSE 15,4±4,9 12 MCI MMSE 26,3±2,4 18 tkh	16 työkalun valintatehtävää 16 vaihtoehdoisen työkalun valintatehtävää 5 esinepantomiimia pyynnöstä	- 40 -

Holl ym., 2011	37 AT lievä 34 keskivaikea 3 MMSE 24,3±3,0 46 HT lievä 44 keskivaikea 2 MMSE 25,7±3,4	Goldenberg (1995) 10 käden asennon jäljittely 10 sormien asennon jäljittely 5 merkityksellistä raajaelettä pyynnöstä 5 esinepantomiimia pyynnöstä	(b) 14 vs 41 22 vs 41 27 vs 33 24 vs 52
Johnen ym., 2015	20 AT MMSE 22,4±2,2 20 bvFTD FBI 34,4±12,3 20 tkh	<i>Cologne Apraxia Screening</i> 10 esinepantomiimia kuvasta 5 käden asennon jäljittely kuvasta 5 ilmeen jäljittely <i>Ideomotor Apraxia Test</i> 10 käden ja sormien asennon jäljittely <i>Münster Apraxia Items</i> 4 eleen tuottaminen pyynnöstä 8 käden ja sormien asennon jäljittely kuvasta	- - - - - -
Johnen, Brandstetter, ym., 2016 (huom. osittain sama aineisto kuin Johnenilla ym., 2015)	18 AT MMSE 22,8±2,5 18 bvFTD FBI 28,4±10,3 34 tkh	<i>Cologne Apraxia Screening</i> 10 esinepantomiimia kuvasta 5 käden asennon jäljittely kuvasta	- -
Johnen, Frommeyer ym., 2016 (huom. osittain sama aineisto kuin Johnenilla ym., 2015)	24 AT MMSE 23,2±2,7 28 bvFTD FBI 28,4±10,0 35 tkh	<i>Dementia Apraxia Test</i> 8 käsien asennon jäljittely kuvista (joista 5 kaksikätsisiä) 1 sormien asennon jäljittely kuvasta 1 esineen ja 1 esineparin pantomiimi kuvasta 6 ilmeen jäljittely kuvasta 2 oraalista liiketoimintoa 1 yhdyssanan ja 1 epäsanat toisto	- - - - - -
Joshi ym., 2003	10 PPA 12 tkh	8 esinepantomiimia kuvasta 8 esineen käyttöliikettä mallista	70 90
Reul ym., 2017 (huom. osittain sama aineisto kuin Johnenilla ym., 2015)	43 AT MMSE 24±3 26 bvFTD FBI 28±10	<i>Cologne Apraxia Screening</i> 10 esinepantomiimia kuvasta 5 käden asennon jäljittely kuvasta 5 ilmeen jäljittely	(c) 79 vs 52 84 vs 56 55 vs 76
Rousseaux ym., 2012	31 AT lievä/keskiv. 18 MDRS 121±6,8 keskiv./vaikea 12 MDRS 106±6,0	<i>Lille gestural apraxia test</i> 10 sormien-/kädenasennon jäljittely kuvista 10 eleen tunnistus videonäytteeltä 10 symbolista elettä pyynnöstä/mallista 10 pantomiimin tunnistus videonäytteeltä 10 pantomiimia pyynnöstä/mallista 10 esineitehtävää 5 esineparin yhdistäminen kuvista 10 sanallista esineen valintatehtävää 10 monivaiheista esineitehtävää	(d) 17 vs 54 6 vs 38 56/28 vs 92/46 39 vs 62 17/28 vs 38/69 - 0 vs 8 33 vs 62 -

		5 arkitoimintojen kuvasarjojen järjestyminen arjen esineiden käytön haastattelu	22 vs 54
Sanin & Benke, 2017	45 AT MMSE 22,2±3,8 38 MCI MMSE 27,3±1,5 50 tkh	<i>Interlocking Finger Test</i> 4 kaksikätesen asennon jäljittely <i>Alternating Hand Movements</i> 2 käden asentojen vuorottelusarjaa <i>Bimanual Rhythm Tapping</i> 2 kaksikäteistä rytmitystehtävää	(e) 60 vs 18 vs 4 51 vs 16 vs 4 71 vs 29 vs 10
Schwartz ym., 2000	12 AT MMSE 19,8±3,6 21 tkh	<i>Florida Action Recall Test</i> 45 pantomiimin tuotto kuvasta	75
Smits ym., 2014	158 AT MMSE 20±5 90 MCI MMSE 26±2 90 tkh	<i>Van Heugten test for apraxia</i> 9 esinepantomiimia pyynnöstä / esine näkyvillä / esine kädessä 6 kasvojen tai raajan elettä jäljiteltynä	(e) 35 vs 10 vs 0 - -
Stamenova ym., 2014	30 AT 3:lla lisäksi LBD 27 tkh	Käsitempraksis: * 8 esineen käytön tunnistus sanall. kuvauksesta 4 esinepantomiimin tunnistus ja yhdistäminen Produktiivinen praksis: 8 transitiivista/intransitiivista elettä pyynnöstä 8 pantomiimia kuvasta 8 esinepantomiimia pyynnöstä 8 esineen käyttötehtävää 8 merkityksettömän ja 8 merkityksellisen eleen jäljittely (yhtäaikaisesti / viivästettynä / yhdessä sanallisen ohjeen kanssa)	33 - - 50 - - - - -
Taylor, 1994	25 AT 23 VD	Kertesz ja Hooper (1982) * 5 kasvotoimintoa pyynnöstä 4 raajaelettä pyynnöstä 5 esinepantomiimia pyynnöstä 5 monivaiheista esinepantomiimia pyynnöstä (tarvittaessa tutkija näytti mallia tai antoi esineen käytettäväksi)	(f) 92 vs 78 28 vs 9 48 vs 39 56 vs 57
<p>Lihavoidut tehtävätyypit erottelivat potilasryhmät toisistaan tai terveistä koehenkilöistä tilastollisesti merkitsevästi ($p < 0.5$). * Tieto merkitsevyyksistä puuttui.</p> <p>Lyhenteet: AT = Alzheimerin tauti, tkh = terve koehenkilö, MCI = lievä kognitiivinen heikentyminen, HT = Huntingtonin tauti, bvFTD = otsa-ohimolohkodementian behavioraalinen variantti, PPA = primaari progressiivinen afasia, LBD = Lewyn kappale -tauti, VD = vaskulaarinen dementia, CDR = <i>Clinical Dementia Rating</i>, MODA = <i>Milan Overall Dementia Assessment</i>, MMSE = <i>Mini-Mental Status Examination</i>, mMMSE = <i>Modified Mini Mental Status Examination</i>, FBI = <i>Frontal Behavioral Inventory</i>, MDRS = <i>Mattis Dementia Rating Scale</i></p> <p>Ryhmävertailut: a = lievä vs keskivaikea vs vaikea; b = AT vs HT; c = AT vs bvFTD; d = lievä/keskivaikea vs keskivaikea/vaikea; e = AT vs MCI vs tkh; f = AT vs VD</p>			

Käytetyt arviointimenetelmät

Käytetyt apraksiamenetelmät on koottu Taulukkoon 2. Tilastollisesti merkitseviä eroja tuottaneet tehtävätyypit tai osatestit on lihavoitu ja apraktisiksi määriteltyjen tutkittavien prosenttiosuudet on – mikäli ne on raportissa ilmoitettu – koottu omaan sarakkeeseensa ryhmittäin kunkin tehtävätyypin tai -sarjan kohdalle. Merkitsevyyden ta- soksi valittiin $p < 0.5$, sillä tätä arvoa on käytetty erityisesti vanhemmissa rapor- teissa.

Apraktisen suorituksen pisteraja oli määri- tetty tutkimuksissa yleensä joko käsikirjan tai normiaineiston perusteella (Capone ym., 2003; Cotelli ym., 2014; Rousseaux ym., 2012; Smits ym., 2014; Taylor, 1994) tai kahteen keskihajontaan alle verrokkien keskiarvon (Dumont ym., 2000; Joshi ym., 2003; Rousseaux ym., 2012; Schwartz ym., 2000; Stamenova ym., 2014). Yh- dessä tutkimuksessa raja-arvona käytettiin -1,5 keskihajontaa (Reul ym., 2017), yh- dessä verrokkien heikointa 10. persentiiliä (Crutch ym., 2007), yhdessä 75 prosentin pisteosuutta verrokkien keskiarvosta las- kettuna (Holl ym., 2011) ja kolmessa kont- rolliryhmän heikointa tulosta (Benke, 1994; Derouesné ym., 2000; Falchook ym., 2012). Kolmessa tutkimuksessa katkaisu- pistemäärä optimoitiin aineistosta sensitiivisyyden ja spesifisyyden suhteen ROC- analyysillä (Johnen ym., 2015; Johnen, Frommeyer ym., 2016; Sanin & Benke, 2017).

Apraktisiksi määriteltyjen potilaiden osuu- det vaihtelivat 0 ja 92 prosentin välillä käy- tetyn tehtävätyypin, tehtäväsarjan, taudin vaiheen ja potilasryhmän mukaan. Kor- keimmat apraksialukemat raportoitiin taval- lisesti pantomiimi- ja jäljittelytehtävissä ja matalimmat esineiden tai työkalujen va- linta- ja käyttötehtävissä.

Havaitut apraksiatyypit

Käsitteellinen ja ideomotorinen apraksia saattoivat ilmetä toisistaan riippumatta (De- rouesné ym., 2000; Dumont ym., 2000) ei- vätkä niitä mittaavat tyyppitehtävät korreloi- neet keskenään (Benke, 1994; Derouesné ym., 2000). Liikkeiden tuottamista mittaav- vat eli produktiiviset tehtävät olivat yleisesti ottaen potilaille vaikeampia kuin liikkeiden tunnistamista mittaavat eli reseptiiviset teh- tävät. Verrokeilla ei tätä eroa ilmennyt (Derouesné ym., 2000). Dumont'illa ym. (2000) käsiteapraksia todettiin melkein kai- killa potilailla (9/10) jo lievässä vaiheessa. Rousseaux'n (2012) mukaan lievässä vai- heessa saattoi vielä esiintyä pelkästään kä- siteapraksiaa, mutta edenneemmässä vai- heessa apraksiatyypit esiintyivät yleensä yhdessä.

Raajapraksis korreloi kasvopraksiksen kanssa, mutta nämä apraksiamuodot saat- toivat esiintyä myös erillään ja kasvoaprak- sia vain joko ala- tai yläkasvoissa (Capone ym., 2003). Yhdessä tutkimuksessa selvi- tettiin aivokurkiaisapraksiaa AT-potilailla, mutta siihen viittaavia löydöksiä ei tullut esille (Cimino-Knight ym., 2017).

Löydökset AT- ja MCI-potilailla

AT-potilaat erottuivat terveistä koehenki- löistä lähes kaikilla tehtävätyypeillä arvioi- tuna. Osassa raporteista oli erotettavissa selkeästi AT-potilaille haastavin tehtävä- tyyppi, ja se oli useimmiten joko esinepan- tomiimi (Cimino-Knight ym., 2017; De- rouesné ym., 2000; Dumont ym., 2000; Johnen ym., 2015; Reul ym., 2017) pyyn- nöstä, mallista tai kuvasta esitettyä tai kä- den ja sormen asentojen jäljittely (Benke, 1993; Johnen ym., 2015; Johnen, Brand- stetter ym., 2016; Johnen, Frommeyer ym., 2016; Reul ym., 2017). Yhdessä tutkimuk- sessa jäljittelyä mitattiin myös viivästettynä, mikä oli potilaille erityisen haastavaa (Sta- menova ym., 2014).

Myös käsien ja kasvojen liikesarjat tuottivat potilaille ongelmia (Benke, 1994; Crutch ym., 2007; Derouesné ym., 2000) samoin kuin kaksikäiset jäljittely- ja rytmitystehtävät (Johnen, Frommeyer ym., 2016; Sanin & Benke, 2017). Erityispiirteensä Lurian motorisen sarjan tyyppisessä tehtävässä havaittiin, että viiden toiston aikana AT-potilaiden suoritusten virheet moninkertaistuivat loppua kohden, kun taas verrokeilla niiden määrä pysyi vähäisenä.

Helppoimpia ja heikoimmin erottelevia tehtäviä olivat AT-potilaille kasvotoiminnot ja -imitaatiot (Benke, 1994; Capone ym., 2003; Johnen ym., 2015; Johnen, Frommeyer ym., 2016; Reul ym., 2017) ja esineparien käyttö (Derouesné ym., 2000; Dumont ym., 2000; Rousseaux ym., 2012). Esineen valintatehtävissä tehtiin vähän virheitä, eikä johdonmukaisia eroja löytynyt (Derouesné ym., 2000; Dumont ym., 2000; Falchook ym., 2012).

Monivaiheisissa tehtävissä löydökset olivat ristiriitaisia, sillä Benken tuloksissa virheitä tuli potilailla huomattavasti mutta Rousseaux'n aineistossa selkeitä eroja ei havaittu verrokkeihin nähden, vaikka tutkimuksissa käytettiin samaa kirjetehtävää. Toinen erotelukyvyltään epäselvä tehtävätyyppi olivat merkityksellisten raajaeiden tuotto pyynnöstä tai mallista. Kahdessa tutkimuksessa nämä tehtävät osoittautuivat vaikeimmiksi (Derouesné ym., 2000; Rousseaux ym., 2012) ja kolmessa muussa hyvin heikosti erotteleviksi tehtäviksi (Dumont ym., 2000; Johnen ym., 2015; Taylor, 1994). Tunnistustehtävissä erityistä vaikeutta ilmeni pantomiimien mutta ei juurikaan merkityksellisten eleiden tunnistuksessa (Rousseaux ym., 2012).

MCI-potilaiden ja terveiden verrokkien välillä ainoa merkitsevä ero saatiin kaksikäisen rytmituksen tehtävässä (Sanin & Benke, 2017) ja kahdessa muussa tutkimuksessa eroja ei havaittu lainkaan (Falchook ym., 2012; Smits ym., 2014). MCI-potilaiden suoritukset olivat sekä ideomotorisen että käsitepraksiksen tehtävissä

AT-potilaita parempia (Falchook ym., 2012; Sanin & Benke, 2017; Smits ym., 2014) lukuun ottamatta esineen valintatehtävää, jossa ryhmien välillä ei ilmennyt eroja vähäisten virheiden vuoksi. AT-potilaiden apraksia oli tyyppillisesti VD-potilaita vaikeasteisempi (Taylor, 1994) mutta HT-potilaita lievempi produktiivisissa tehtävissä (Holl ym., 2011).

Apraksian vaikeusasteen havaittiin useissa tutkimuksissa korreloivan demention vaikeusastetta mittaavien skaalojen kanssa (Capone ym., 2003; Crutch ym., 2007; Dumont ym., 2000; Rousseaux ym., 2012; Smits ym., 2014; Stamenova ym., 2014) kanssa. Cotellin ryhmä (2014) ei kuitenkaan löytänyt yhteyttä MMSE:n ja praksiksen välillä, ja Crutchin ryhmän (2007) tuloksissa praksiserot olivat vähäisiä lievän ja keskivaikean vaiheen potilasryhmien välillä. Derouesné'n ryhmällä (2000) praksis korreloi ADL-toimintoihin mutta ei MMSE-pistemäärään. Kolmessa muussa tutkimuksessa ADL-toimintojen ja praksiksen välillä ei yhteyttä ilmennyt (Rousseaux ym., 2012; Schwartz ym., 2012; Stamenova ym., 2014).

Sairastumisikään suhteutettuna ideo-motorinen praksis näyttäytyi vaikeasteisempänä nuorena sairastuneilla AT-potilailla verrattuna myöhemmällä iällä sairastuneisiin (Smits ym., 2014; Taylor, 1994). Käsitepraksiksessa samanlaista vaihtelua ei havaittu. APOE4-alleelin kantajilla apraksiaa todettiin harvemmin kuin muilla potilailla (Smits ym., 2014). Sukupuolten välisiä eroja oli tarkasteltu kahdessa tutkimuksessa eikä eroja havaittu (Schwartz ym., 2000; Smits ym., 2014).

Raajajoireiden puolieroja oli tarkasteltu osassa tutkimuksia. Apraksia näyttäytyi kolmessa tutkimuksessa vaikeampana vasemmassa kuin oikeassa kädessä (Capone ym., 2003; Cimino-Knight ym., 2017; Derouesné ym., 2000), mutta neljässä muussa tutkimuksessa oikean ja vasemman käden suoritukset eivät eronneet toisistaan (Benke, 1994; Crutch ym., 2007;

Falchook ym., 2012; Joshi ym., 2001). Derouesnén tuloksissa vasemman käden heikompi suoritus oli yhteydessä visuaaliseen agnosiaan. Myös kahdessa muussa tutkimuksessa havaittiin apraktisten suoritusten yhdistyvän visuaalisiin häiriöihin (Smits ym., 2014; Stamenova ym., 2014; Taylor, 1994) semanttisen tiedon häiriöiden ohella (Cotelli ym., 2014; Dumont ym., 2002; Falchook ym., 2012).

Löydökset FTD-potilailla

BvFTD-potilaiden ja terveiden koehenkilöiden välillä merkitseviä eroja havaittiin selkeimmin käden- ja sormenasentojen sekä ilmeiden jäljittelytehtävissä (Johnen ym., 2015; Johnen & Brandstetter ym., 2016; Johnen & Frommeyer ym., 2016). Esinepantomii-meissa ero oli vähäisempi eikä saman tutkimusryhmän toisessa julkaisussa yltänyt merkitseväksi samaista CAS-tehtäväsarjaa käytettäessä (Johnen, Brandstetter ym., 2016). Kaksikäinen esinepantomii (viinipullo ja avaaja) taas oli potilaille selvästi haastavampi. Merkityksellisten käsieleiden pantomiimissa BvFTD-potilaat eivät eronneet verrokeista (Johnen ym., 2015). Johnenin ryhmä on tuoreeltaan kehittänyt AT:n ja bvFTD:n praksisarviointiin lyhyen tehtäväsarjan (DATE), jossa bvFTD-potilaat erottuivat verrokeista selkeimmin heikon kasvonilmeiden jäljittelyn perusteella. Erityisesti vaikeuksia tuotti tunnepitoisten ilmeiden jäljittely (Johnen, Frommeyer ym., 2016).

BvFTD- ja AT-potilaat pystyi Johnen ryhmän tuloksissa erottamaan toisistaan selkeimmin käden- ja sormenasentojen ja ilmeiden jäljittelyn *suhteella*. BvFTD-potilaille kasvoimitaatiot olivat vaikeampia kuin raajaimitaatiot ja AT-potilailla tilanne oli päinvastainen. Kasvoimitaatiot olivatkin ainoa tehtävätyyppi, jolla potilasryhmien välille saatiin johdonmukaisesti merkitsevä ero (Johnen ym., 2015; Johnen, Frommeyer ym., 2016; Reul ym., 2017). Toinen trendinomainen, tilastollisesti ei-merkitsevä

erityispiirre oli, että bvFTD-potilaille merkityksellisten raajaeleiden pantomiimi oli yhtä hankala kuin esinepantomii. AT-potilalle elepantomii ei juurikaan tuottanut vaikeuksia.

PPA-potilaista suurempi osa suoriutui patologisesti eleiden jäljittelyn tehtävässä kuin esinepantomii-meissa (Joshi ym., 2003) viitaten siihen, että produktiivinen apraksia olisi hieman yleisempi kuin käsitteellinen. Tutkimuksessa ei eroteltu PPA:n alatyyppejä. Jompikumpi raaja-apraksian tyyppi todettiin lähes kaikilla.

POHDINTA

Tämän kirjallisuuskatsauksen perusteella etenevistä aivosairauksista Alzheimerin taudin kasvo- ja raaja-apraksioita on tutkittu selkeästi eniten. Toiseksi eniten julkaisuja löytyi kortikobasaalisesta syndroomasta. Parkinsonin ja Huntingtonin tautien, progressiivisen supranukleaarisen halvauksen, multisysteemiatrofian, otsa-ohimolohkorappeumien ja vaskulaarisen demencian apraksioista julkaisuja on enintään muutamia.

AT:n ja FTD:n apraksiatutkimuksissa tarkasteltaessa havaittiin, että lähes niissä kaikissa on käytetty eri arviointimenetelmiä ja näinollen myös häiriöiden tyypit ja yleisyydet vaihtelevat valtavasti (0-92%).

Selkein tulos oli, että lievän vaiheen AT ja FTD:n behavioraalinen variantti ovat mahdollisesti erotettavissa toisistaan esimerkiksi DATE-apraksiapatterilla, joka on dementiadiagnostiikkaa varten kehitetty (Johnen, Frommeyer ym. 2016). BvFTD:ssa korostuvat ilmeiden tuoton ja jäljittelyn häiriöt, jotka AT:ssa jäävät vähäisiksi. AT:ssa taas käsien ja sormien asentojen sekä raajan liikkeiden jäljittelyt ovat selvemmin heikentyneitä. Praksiserot voivat olla jopa selvempiä kuin muistin tai toiminnanohjauksen erot tautien varhais-vaiheissa (Reul ym., 2017). Nähtäväksi jää, miten DATE:n erottelevuus saadaan replikoitua.

AT-potilaat suoriutuivat terveitä verrokkeja heikommin lähes kaikissa tehtävätyypeissä siltä osin kuin ryhmäerojen merkitsevyyksiä oli raportoitu. Herkimpiä tehtävätyyppejä näyttävät tämänkin katsauksen perusteella olevan pantomiimien tuotto pyynnöstä tai kuvasta (etenkin monivaiheiset), pantomiimien tunnistus, vaihtoehtoisen työkalun valintatehtävät ja käsien ja sormien asentojen jäljittely, erityisesti kaksikätesenä tai viivästettynä. Raajajäljittelyssä vaikeimpia ovat keskilinjan ylittävät liikkeet. Liikesarjoissa potilaiden virheet näyttävät lisääntyvän loppua kohden toisin kuin terveillä verrokeilla, joilla virheiden määrä pysyy vähäisenä. Esineiden tai varsinkaan esineparien käytötehtävillä ei näyttäisi olevan erotteluarvoa, ei myöskään esineiden tai kuvien yhdistämistehtävillä (*matching*).

MCI-potilaiden erot olivat vähäisiä terveisiin verrokkeihin nähden eikä spesifejä oirelöydöksiä tullut esille. Apraktisiksi MCI-potilaista raportoitiin tehtävästä riippuen 10-29%, kun AT-ryhmässä vastaavat osuudet olivat 35-71%. Kun verrattiin lievän ja edenneempien vaiheiden potilaita keskenään tai suhteutettiin apraksiaa dementian yleiseen vaikeusasteeseen, pääasiallinen havainto oli, että kun tauti etenee, apraksia syvenee. Johdonmukaista yhteyttä ADL-toimintoihin ei kuitenkaan löytynyt, minkä voi liittyä arkitointojen automaattisuuteen ja tutun toimintaympäristön suomiin helppuuteen (Lesourd ym., 2013).

Yhdessä tutkimuksessa APOE4-alleelin kantajilla apraksian todennäköisyys oli pienempi kuin niillä potilailla, joilta alleelia ei löytynyt. Tutkijat arvelivat löydöksen liittyvän siihen, että alleelin kantajilla oirekuva on tyypillisesti klassisesti muistipainotteinen, kun muilla potilailla sairaus saattaa alussa korostua esimerkiksi päälakilohkon kudostuhona, joka tuottaa praktisia ja visuaalisia häiriöitä. Kyseisessä tutkimuksessa (Smits ym., 2014) käytettiin produktiivisen praksiksen tehtäviä, jotka lokalisoituvat dorsaalisiiin ratayhteyksiin (Johnen, Brandstetter ym., 2016; Lesourd ym., 2013;

Sunderland, 2014). Olisi kiinnostavaa tietää, miten semanttiseen ja muistitietoon pohjautuvat praksistehtävät sujuisivat APOE4-kantajilla, joilla atrofia painottuisi ohimolohkoon eli mahdollisesti ventraalisen radan rakenteisiin. Viime vuosina tutkijat ovat pyrkineet hahmottamaan praksista visustutkijoilta lainatun jaon mukaisesti ventraalisina ja dorsaalisina prosesseina (Johnen, Brandstetter ym., 2016; Sunderland, 2014). Tämän hypoteesin testaamiseen etenevät aivosairaudet voivat antaa hyvä alustan erityisesti yhdistettynä muihin neuropsykologisten häiriöiden profiiliin.

BvFTD-potilaiden ja terveiden koehenkilöiden vertailussa löydökset eivät olleet yhtä johdonmukaisia kuin AT-potilailla. Selkein häiriötyyppi oli kasvoapraksia, joka ilmeni vaikeutena jäljitellä kasvon ilmeitä ja tuottaa kasvoilla kommunikoivia liikkeitä. Myös raajajäljittelyssä ilmeni vaikeutta. Pantomiimien ja eleiden tuotto sen sijaan oli joissain tehtävissä vaikeutunut mutta ei kaikissa. Tutkijoiden mukaan löydös sopii mielekkäästi bvFTD-potilaiden sosiaalisen vuorovaikutuksen ongelmiin (Johnen, Frommeyer ym., 2016). Toisen ihmisen viestinnän ymmärtäminen edellyttää kykyä simuloida sisäisesti muiden ilmaisuja, ja liikkeiden jäljittelyssä lienee kyse samasta neuraalisesta taustamekanismista.

PPA-potilailla raaja-apraksia osoittautui pienen aineiston perusteella hyvin yleiseksi. Vastoin ennako-oletusta liikkeiden toteutusjärjestelmä oli selkeämmin vaurioitunut kuin käsitejärjestelmä päätellen siitä, että imitoinnin häiriöitä ilmeni useammalla kuin esinepantomiimin häiriöitä. Tutkimuksen aikaan PPA:n alatyyppistä ei vielä eroteltu kuten nykyisin, joten ei ole tietoa, sairastivatko potilaat semanttista dementiaa, etenevää sujumatonta afasiaa vai logopeenistä varianttia. Aivoatrofia painottuu näissä sairauksissa hieman eri alueille, ja eritoten semanttisen dementian olettaisi heikentävän käsitepraksista varhaisessa vaiheessa.

Katsauksessa tarkastellut julkaisut käsittelevät valtaosalta lieviä taudinvaiheita, muutama myös lievää kognitiivista heikentymistä, ja juuri näihin vaiheisiin neuropsykologinen tutkimus tyypillisesti ajoittuu. Tämän katsauksen tavoittamat potilasaineistot ovat siis mielekkäitä tarkastella kliinisen erotusdiagnostiikan kannalta. Katsaus antaa käsitystä siitä, mitä etenevien aivosairauksien apraksioista tiedetään ja mistä sairauksista tietoa puuttuu.

Apraksiat näyttäytyvät erilaisina etenevissä aivosairauksissa kuin äkillisissä paikallisissa aivovaurioissa. Häiriöt alkavat hiipien ja ovat alkuun hienovaraisempia. Atrofian bilateralisuus tuo esille oikean aivopuoliskon merkityksen eli apraksian yhteyden visuaalisiin toimintahäiriöihin ja tarkkaavuuden säätelyn ongelmiin (Derouesné ym., 2000; Goldenberg, 2013). Arvioinnissa on siis käytettävä monipuolisesti eri tehtävätyyppejä sekä verbaalisin että visuaalisin tehtävänännoin ja kummassakin raajassa erikseen.

Varhaisen AT:n ideomotorinen apraksia vaikuttaisi paljastuvan herkimmin liikesarjoilla (esimerkiksi Lurian motorinen sarja, vähintään viisi toistoa mahdollisimman nopeasti), pantomiimatehtävillä (myös monivaiheisia, ks. Kertesz & Hooper, ja mallista tehtynä, esimerkiksi *CHCN Apraxia Battery* tai *Lille gestural apraxia test*) sekä viivästyillä ja kaksikäteisillä asennon jäljittelytehtävillä (ks. Sanin & Banke, 2017). Käsitepraksista voi arvioida pantomiimien tunnistuksella ja vaihtoehtoisen työkalun valintatehtävillä. Kasvotekävillä ja esineiden käyttötehtävillä erotteluarvoa on vähemmän.

AT:n ja bvFTD:n erotusdiagnostiseen arviointiin kannattaa näiden tulosten perusteella sisällyttää käsien, sormien ja kasvojen jäljittelytehtäviä (esimerkiksi *Dementia Apraxia Test* ja *Cologne Apraxia Screening* tai Goldenbergin imitaatiotehtävät). Epäiltäessä potilaalla FTD:n kielellistä varianttia on hyödyllistä pyytää puheterapeuttia arvioimaan kielellisten perustoimintojen lisäksi puheen apraksiaa.

Katsauksen ongelmaksi osoittautui eksploraatiivinen lähtökohta. Etukäteen ei ollut käsitystä siitä, mistä taudeista julkaisuja löytyy, joten hakusanat oli valittava hyvin yleisellä tasolla. Relevantteja julkaisuja löytyi niin laajalti, ettei kaikkea voinut analysoida lopputyön puitteissa tarkemmin, ja analyysi oli lopulta rajattava tiettyihin tauteihin. Nämä taudit puuttuivat alkuperäisistä hakusanoista, joten haku jäi toisaalta tältä osin epätarkaksi, ja keskeisiä artikkeleita löytyi kosolti hakuprosessin ohessa. Julkaisujen lähdeluetteloiden perusteella tuli kuitenkin vaikutelma, että katsaukseen löytyi merkittävä osa keskeisistä tutkimusraporteista, mikä antaa hieman luottamusta tuloksiin.

Ainoliisa Yliranta

Helsingin yliopisto, Lapin keskussairaala

LÄHTEET

- Benke, T. (1993). Two forms of apraxia in Alzheimer's disease. *Cortex*, 29(4), 715–725.
- Capone, J. G., Della Sala, S., Spinnler, H., & Venneri, A. (2003). Upper and lower face and ideomotor apraxia in patients with Alzheimer's disease. *Behavioural Neurology*, 14(1–2), 1–8.
- Cimino-Knight, A. M., Gonzalez R. L. J., He, Y., & Heilman, K. M. (2017). Callosal ideomotor apraxia in Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 39(1), 1–8.
- Cotelli, M., Manenti, R., Brambilla, M., & Balconi, M. (2014). Limb apraxia and verb processing in Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 36(8), 843–853.
- Crutch, S. J., Rossor, M. N., & Warrington, E. K. (2007). The quantitative assessment of apraxic deficits in Alzheimer's disease. *Cortex*, 43(7), 976–986.
- Cubelli, R. (2017). Definition: Apraxia. *Cortex*, 93, 227.
- Derouesné, C., Lagha-Pierucci, S., Thibault, S., Baudouin-Madec, V., & Lacomblez, L. (2000). Apraxic disturbances in patients with mild to moderate Alzheimer's disease. *Neuropsychologia*, 38(13), 1760–1769.
- Dumont, C., Ska, B., & Joanette, Y. (2000). Conceptual apraxia and semantic memory deficit in Alzheimer's disease: two sides of the same coin? *Journal of the International Neuropsychological Society*, 6(6), 693–703.
- Duffy, J. R. (2006). Apraxia of speech in degenerative neurologic disease. *Aphasiology*, 20(6), 511–527.

- Falchok, A. D., Mosquera, D. M., Finney, G. R., Williamson, J. B., & Heilman, K. M. (2012). The relationship between semantic knowledge and conceptual apraxia in Alzheimer disease. *Cognitive and Behavioral Neurology*, 25(4), 167–174.
- Fitzgerald, L. K., McKelvey, J. R., & Szeligo, F. (2002). Mechanisms of Dressing Apraxia: a case study. *Cognitive and Behavioral Neurology*, 15(2), 148–155.
- Foundas, A. L. (2013). Apraxia: neural mechanisms and functional recovery. Teoksessa M. P. Barnes & D. C. Good (toim.), *Handbook of clinical neurology* (osa 110, s. 335–345). Elsevier.
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. E. E. A., ... & Manes, F. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006–1014.
- Goldenberg, G. (2010). The neuropsychological assessment and treatment of disorders of voluntary movement. Teoksessa J. Gurd, U. Kischka & J. Marshall (toim.), *Handbook of clinical neuropsychology*, (2. painos, s. 387–400). New York: Oxford.
- Goldenberg, G. (2013). *Apraxia: The cognitive side of motor control*. New York: Oxford.
- Heilman, K. (2014). There is more than imitation. *Cortex*, 57, 275–276.
- Holl, A. K., Ille, R., Wilkinson, L., Otti, D. V., Hödl, E., Herranhof, B., ... & Letmaier, M. (2011). Impaired ideomotor limb apraxia in cortical and subcortical dementia: a comparison of Alzheimer's and Huntington's disease. *Neurodegenerative Diseases*, 8(4), 208–215.
- Johnen, A., Brandstetter, L., Kärgel, C., Wiendl, H., Lohmann, H., & Duning, T. (2016). Shared neural correlates of limb apraxia in early stages of Alzheimer's dementia and behavioural variant frontotemporal dementia. *Cortex*, 84, 1–14.
- Johnen, A., Frommeyer, J., Modes, F., Wiendl, H., Duning, T., & Lohmann, H. (2016). Dementia Apraxia Test (DATE): a brief tool to differentiate behavioral variant frontotemporal dementia from Alzheimer's dementia based on apraxia profiles. *Journal of Alzheimer's Disease*, 49(3), 593–605.
- Johnen, A., Tokaj, A., Kirschner, A., Wiendl, H., Lueg, G., Duning, T., & Lohmann, H. (2015). Apraxia profile differentiates behavioural variant frontotemporal from Alzheimer's dementia in mild disease stages. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 86, 809–815.
- Joshi, A., Roy, E. A., Black, S. E., & Barbour, K. (2003). Patterns of limb apraxia in primary progressive aphasia. *Brain and Cognition*, 53(2), 403–407.
- Leiguarda R C, Marsden C F. Limb apraxias: higher-order disorders of sensorimotor integration. *Brain*, 123, 860–879.
- Lesourd, M., Le Gall, D., Baumard, J., Croisile, B., Jarry, C., & Osiurak, F. (2013). Apraxia and Alzheimer's disease: review and perspectives. *Neuropsychology Review*, 23(3), 234–256.
- Osiurak, F. & Rossetti, Y. (2017). Definition: limb apraxia. *Cortex*, 93, 228.
- Reul, S., Lohmann, H., Wiendl, H., Duning, T., & Johnen, A. (2017). Can cognitive assessment really discriminate early stages of Alzheimer's and behavioural variant frontotemporal dementia at initial clinical presentation? *Alzheimer's Research & Therapy*, 9(1), 61–73.
- Rohrer, J. D., Rossor, M. N., & Warren, J. D. (2010). Apraxia in progressive nonfluent aphasia. *Journal of Neurology*, 257(4), 569–574.
- Rousseaux, M., Rénier, J., Anicet, L., Pasquier, F., & Mackowiak-Cordoliani, M. A. (2012). Gesture comprehension, knowledge and production in Alzheimer's disease. *European Journal of Neurology*, 19(7), 1037–1044.
- Sanin, G., & Benke, T. (2017). Bimanual gesture imitation in Alzheimer's disease. *Journal of Alzheimer's Disease*, 57(1), 53–59.
- Schwartz, R. L., Adair, J. C., Raymer, A. M., Williamson, D. J., Crosson, B., Rothi, L. J., ... & Heilman, K. M. (2000). Conceptual apraxia in probable Alzheimer's disease as demonstrated by the Florida Action Recall Test. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 6(3), 265–270.
- Silveri M. C. & Ciccarelli N. (2009). Semantic memory in object use. *Neuropsychologia*, 47, 2634–2641.
- Smits, L. L., Flapper, M., Sistermans, N., Pijnenburg, Y. A., Scheltens, P., & Van Der Flier, W. M. (2014). Apraxia in mild cognitive impairment and Alzheimer's disease: validity and reliability of the Van Heugten test for apraxia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 38(1–2), 55–64.
- Stamenova, V., Roy, E. A., & Black, S. E. (2014). A model-based approach to limb apraxia in Alzheimer's disease. *Journal of Neuropsychology*, 8(2), 246–268.
- Sunderland, A. (2014). High and low or dorsal and ventral? *Cortex*, 57, 301–302.
- Taylor, R. (1994). Motor apraxia in dementia. *Perceptual and Motor Skills*, 79(1), 523–528.
- Trojano, L., & Conson, M. (2008). Visuospatial and visuoconstructive deficits. *Handbook of Clinical Neurology*, 88, 373–391.
- Zadikoff, C., & Lang, A. E. (2005). Apraxia in movement disorders. *Brain*, 128(7), 1480–1497.
- Wallesch, C. W., Johannsen-Horbach, H., & Blanken, G. (2010). The assessment of acquired spoken language disorders. Teoksessa J. Gurd, U. Kischka & J. Marshall (toim.), *Handbook of clinical neuropsychology*, (2. painos, s. 387–400). New York: Oxford.