

A Afasia Progresiva Primaria y Apraxia del Habla Progresiva Primaria: Revisión

**Rafael González Victoriano &
Macarena Rojas Herrera**

Unidad de Fonoaudiología Cognitiva-
Comunicativa. Departamento de
Neurología-Neurocirugía, Hospital
Clínico de la Universidad de Chile.
Santiago de Chile, Chile.

Correspondencia: Rafael González Victoriano.
Fonoaudiólogo. Profesor Asociado. Depto.
Neurología-Neurocirugía. Hospital Clínico
Universidad de Chile. Santos Dumont 999.
Independencia, Santiago, Chile, Chile. Correo
electrónico: ragonvic@gmail.com

Resumen

La afasia progresiva primaria y la apraxia del habla progresiva primaria son síndromes clínicos caracterizados en el primero por una alteración del lenguaje y en el segundo por un compromiso en la planificación motora del habla. Ambos trastornos se manifiestan en forma lenta y progresiva quedando relativamente conservadas el resto de las funciones no verbales durante los primeros dos o más años. Las afasias progresivas primarias se pueden clasificar en las siguientes variantes: agramatical; semántica; logopénica y léxica. Se pueden presentar en forma mixta. La apraxia del habla progresiva primaria se puede expresar pura o coexistiendo con afasia progresiva. La evolución de estos síndromes es variable los sujetos pueden vivir entre 7 a 10 años. El diagnóstico está basado en una exhaustiva evaluación clínica del habla y el lenguaje. Además, es importante realizar un estudio neuroimagenológico con el propósito de descartar otras patologías y determinar las regiones cerebrales afectadas. El tratamiento de estos pacientes tiene como objetivos mantener y compensar las alteraciones del lenguaje y habla con la finalidad que puedan seguir realizando en forma independiente sus actividades comunicativas cotidianas.

Palabras clave: Degeneración lobar frontotemporal, enfermedad neurodegenerativa, neuroimagenología, neuropatología, afasia progresiva primaria, apraxia del habla progresiva primaria.

Primary Progressive Aphasia and Primary Progressive Apraxia of Speech: Review

Summary

Primary progressive aphasia and primary progressive apraxia of speech are clinical syndromes characterized in the first by a disorder of language and in the second by an impediment in motor planning of speech. Both affections manifest themselves in a slow and progressive manner, leaving the rest of the non-verbal functions relatively preserved during the first two or more years. Primary progressive aphasias can be classified into the following variants: agrammatical; semantic; logopenic and lexical. They can be presented in mixed form. The primary progressive apraxia of speech can be manifested pure or coexisting with progressive aphasia. The evolution of these syndromes is variable subjects can live between 7 to 10 years. The diagnosis is based on an exhaustive clinical evaluation of speech and language. In addition, it is important to perform a neuroimaging study in order to rule out other pathologies and determine the affected brain regions. The treatment of these patients has as goals to maintain and compensate the disorders of the language and speech with the purpose that they can continue carrying out in an independent way their daily communicative activities.

Keywords: Frontotemporal lobar degeneration, neurodegenerative disease, neuroimaging, neuropathology, primary progressive aphasia, primary progressive apraxia of speech.

Introducción

El lenguaje y la programación motora del habla no solo se pueden afectar por un daño

cerebral agudo, como un accidente cerebrovascular o un traumatismo cerebral. También pueden alterarse como consecuencia de una enfermedad neurodegenerativa, la cual se manifiesta a través de un deterioro del lenguaje y/o el habla de forma lenta y progresiva. Sin verse afectadas otras funciones cognitivas. El primer cuadro se conoce con el nombre de Afasia Progresiva Primaria (APP) y el segundo como Apraxia del Habla Progresiva Primaria (ADHPP). Ambos, trastornos son poco frecuentes y el diagnóstico clínico no es fácil de realizar.

AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

» Historia

Una de las primeras descripciones sobre afasia progresiva primaria fue realizada por Pick (1892, en Kemmerer, 2015), reportó a un hombre con afasia progresiva que con el tiempo llegó al mutismo. Además, este sujeto presentó amnesia progresiva y una alteración de conducta, llegando en una oportunidad a amenazar a su mujer con un cuchillo. Al poco tiempo, Sérioux (1893, en Kemmerer, 2015) describió un caso de una mujer caracterizado por el deterioro de la comprensión de palabras sin pérdida de memoria e inteligencia. En la autopsia su cerebro mostró atrofia en ambos lóbulos temporales. Este paciente es considerado por muchos, el primer caso evidente de APP. Varios años después, Warrington (1975, en Kemmerer, 2015), reportó tres casos de anomia progresiva, dificultades de comprensión a nivel de la palabra e imágenes y un deterioro del conocimiento conceptual. Posteriormente, Mesulam (1982) publicó una serie de casos con afasia progresiva de evolución lenta y atrofia de la región perisilviana del hemisferio izquierdo. El trastorno del lenguaje fue el síntoma más prominente por varios años. En Chile, los

primeros que publicaron sobre APP fueron Donoso y Yulis (1990), presentaron dos casos con afasia progresiva sin demencia.

» *Definición*

La afasia progresiva primaria es un síndrome clínico de inicio insidioso que se caracteriza por un deterioro progresivo del lenguaje. Durante los dos primeros años se afecta principalmente el lenguaje, quedando las funciones no verbales relativamente conservadas. La causa es por una enfermedad neurodegenerativa que afecta la región perisilviana del hemisferio izquierdo o dominante (González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011; Gorno-Tempini & Santos-Santos, 2015; Tee & Gorno-Tempini, 2019).

» *Epidemiología*

La degeneración lobar frontotemporal (DLFT) se puede manifestar de varias maneras, como un trastorno progresivo con alteraciones de la conducta, del lenguaje o motoras, coexistiendo entre ellas o de forma aislada. La incidencia de este síndrome es de 2,2 a 3,5 por 100.000 por año y la prevalencia es de 2,7 a 15 por 100.000. El 45% de estos casos presentan APP (Gorno-Tempini & Pressman, 2016; Grossman, 2012).

» *Factores de riesgo*

Se ha demostrado una mayor prevalencia de afasia progresiva primaria en sujetos con trastornos de aprendizaje como dislexia y disgrafía (Miller et al., 2013; Rogalski, Johnson, Weintraub, & Mesulam, 2008). Las redes neuronales que sustentan el lenguaje podrían ser más vulnerables en estos casos y sufrir algún proceso neurodegenerativo. Por otra parte, se encontró una relación entre vasectomía y APP (Weintraub et al., 2006). Esto podría ser un factor de riesgo en hombres a consecuencia de una respuesta

autoinmunitaria. Por el momento, no se sabe con exactitud la explicación de estas asociaciones. A futuro sería importante que se llevaran a cabo nuevos estudios.

» *Evolución*

La afasia progresiva primaria se puede presentar inicialmente como una anomia muy discreta que puede afectar al léxico menos familiar y a las palabras adquiridas más tardíamente. En la etapa intermedia aparecen dificultades evidentes en el lenguaje oral y escrito. Las funciones no verbales en su mayoría se encuentran relativamente preservadas. La última etapa se manifiesta con un importante compromiso de lenguaje, en todas sus modalidades, un marcado deterioro cognitivo, conductual y motor. Esta fase se conoce como “*demencia afásica*”. Desde el diagnóstico hasta el fallecimiento, los pacientes pueden vivir entre 7 y 10 años en promedio (Leyton & Ballard, 2016; Sapolsky, Domoto-Reilly, & Negreira, 2011).

» *Diagnóstico*

Los criterios de inclusión y exclusión para el diagnóstico clínico de la afasia progresiva primaria más aceptados por la comunidad científica son los expuestos por Mesulam (2003) que se expondrán a continuación (González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011). Los criterios para el diagnóstico se muestran en la Tabla 1.

› Criterios de inclusión: La alteración del lenguaje debe ser la más prominente desde el inicio del cuadro. Hay un deterioro lento y gradual de la habilidad para encontrar palabras, en el procesamiento gramatical y en la comprensión auditiva. Esto se manifiesta en el discurso oral o a través del examen con baterías de lenguaje estandarizadas tales como el Test de Boston

(Goodglass, 2005) y la Batería de la Afasia Western Revisada (WAB-R) (Kertesz, 2007).

Las actividades de la vida diaria en general están preservadas, excepto aquellas relacionadas con el lenguaje (hablar por teléfono, redactar una carta, leer un instructivo, ir de compras, etc.). A medida que evoluciona, pueden afectarse otras funciones cognitivas, pero el lenguaje seguirá siendo lo más afectado.

- **Criterios de exclusión:** Las dificultades de lenguaje son causadas por un cuadro no neurodegenerativo, de origen vascular o tumoral. Las alteraciones de conducta o psiquiátricas son las más prominentes. Sin

embargo, algunos cambios conductuales como la desinhibición pueden estar presentes en las APP sin ser lo más destacable. Los déficits de memoria episódica, memoria visual y visuoespacial no deberían estar presentes al inicio. Sin embargo, estas pueden aparecer en etapas posteriores.

Otras alteraciones que pueden observarse en las afasias progresivas primarias son: acalculia, apraxia ideomotora (dificultad para realizar pantomimas), apraxia constructiva (alteraciones en la copia de dibujos). Estas alteraciones pueden manifestarse en los primeros dos años de la enfermedad, pero no limitan las actividades de la vida diaria.

Tabla 1

Criterios para el diagnóstico de la afasia progresiva primaria (basado en González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011).

Criterios de inclusión. Los tres deben estar presentes:

1. La dificultad de lenguaje es la característica más prominente.
2. La alteración del lenguaje es la principal causa de la dificultad en las actividades de la vida diaria.
3. La afasia es el síntoma más prominente desde el inicio de la enfermedad.

Criterios de exclusión. Los cuatro no deben estar presentes:

1. El déficit se explica mejor por otros trastornos no neurodegenerativos.
 2. Las alteraciones cognitivas son consecuencia de alguna patología psiquiátrica.
 3. Las alteraciones prominentes al inicio son: memoria episódica y visuoespaciales.
 4. Las alteraciones prominentes al inicio son conductuales.
-

» *Clasificación*

Se reconocen básicamente tres variantes: afasia progresiva primaria variante agramatical (APPvAg); afasia progresiva primaria variante semántica, (APPvS) y afasia progresiva primaria variante logopénica, (APPvL). Sin embargo, en el último tiempo se ha propuesto la existencia de una cuarta afasia progresiva primaria variante léxica (APPvLex) (González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011; Leyton & Ballard, 2016; Leyton &

Hodges, 2014). En algunos casos pueden presentarse de forma mixta (Mesulam, 2016; Vandenberghe, 2016).

- **Características clínicas de la Afasia Progresiva Primaria Variante No Fluente/Agramatical**

Discurso oral. Lo más característico de este cuadro es el lenguaje de tipo no fluente, con un importante agramatismo, marcado por la omisión de palabras funcionales (artículos y preposiciones). Sin embargo, lo que más

destaca, es la falta u omisión de verbos que afecta el lenguaje predicativo. En algunos pacientes, esto puede ser leve, en etapa inicial. Además, pueden presentar algunas parafasias fonémicas que pueden ser confundidas con quiebres articulatorios. Es notable la disminución en la velocidad del habla. Pueden presentar esfuerzo al hablar, dificultad para iniciar y mantener el discurso. La prosodia está afectada en muchos casos. Todas estas dificultades que se manifiestan en el habla son consecuencia de un trastorno que puede coexistir con esta afasia, la apraxia de habla progresiva que describiremos en profundidad más adelante (Gorno-Tempini & Pressman, 2016; Grossman, 2012; Tetzloff et al., 2019; Wilson et al., 2010).

Denominación. En tareas de confrontación visual, presentan más dificultad en la producción de verbos que sustantivos (Hillis, Oh, & Ken, 2004). La ayuda fonémica (dar el sonido o sílaba inicial) facilita la evocación de la palabra en estos pacientes.

Repetición. Muestran dificultad para repetir palabras, frases y oraciones gramaticalmente complejas.

Comprensión Auditiva. La comprensión de palabras y oraciones simples está conservada. Las dificultades aparecen en el procesamiento de construcciones sintácticas complejas (González & Hornauer-Hughes, 2017; González, Hornauer-Hughes, Leyton, Neumann, & Vera, 2015).

Lectura. Se observa dificultad para comprender textos complejos como consecuencia de la alteración gramatical. La lectura oral puede estar afectada por el trastorno del habla. Desde el punto de vista de la neuropsicología cognitiva, manifiestan una alexia fonológica, dificultad para leer pseudopalabras o palabras de baja

frecuencia (Brambatia, Ogara, Neuhausd, Miller, & Gorno-Tempini, 2009).

Escritura. Algunos pacientes pueden iniciar este cuadro con alteraciones en la escritura, tales como una agrafia apráxica, no siendo lo más habitual. Desde la perspectiva cognitiva presentan una agrafia fonológica. El discurso escrito, presenta errores fundamentalmente morfológicos y sintácticos que afectan la coherencia. Cometen paragrafias grafémicas, omisión o sustitución de grafemas (Shim, Hurley, Rogalski, & Mesulam, 2012).

Trastornos asociados. Este cuadro está fuertemente asociado a déficits que involucran la memoria de trabajo y la función ejecutiva, especialmente en tareas verbales. La memoria semántica y episódica están preservadas, al igual que la habilidad visuoespacial. Sin embargo, en etapas más avanzadas pueden llegar a afectarse. Algunos pacientes, al inicio pueden deprimirse, ya que tienen conciencia de los errores que cometen. Puede estar presente una apraxia oral, que corresponde a una dificultad para realizar movimientos orales (Botha et al., 2014). Además, algunos pacientes pueden manifestar disartria leve, en la mayoría de los casos puede ser de tipo espástica o hipocinética.

Esta variante no fluente en muchos casos está asociada a dos cuadros neurodegenerativos: la parálisis supranuclear progresiva (PSP) o la degeneración cortico basal (DCB) que pueden aparecer durante la evolución mostrando un compromiso extrapiramidal discreto, en algunos casos marcado por rigidez y bradicinesia. También, se ha visto que pueden presentar síntomas de motoneurona como, por ejemplo, esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Neuroimagenología. La zona que habitualmente más se atrofia es la región del área de Broca (circunvolución frontal inferior posterior). También se ha visto que el área de degeneración se extiende al opérculo frontal, corteza premotora e ínsula anterior y algunas veces, puede llegar hasta áreas prefrontales y temporales anteriores del hemisferio izquierdo. Estas regiones están directamente relacionadas con la fluidez del discurso oral. El área premotora, área suplementaria y ganglios basales, están frecuentemente afectados cuando hay

dificultad motora del habla. Existe una fuerte relación entre atrofia del área premotora y apraxia oral (Budson & Solomon, 2016). Las características clínicas y neuroimagenológicas se muestran en la Tabla 2.

Neuropatología. La variante no fluente está frecuentemente ligada a la degeneración lobar frontotemporal (DLFT-taupatías), como la PSP o DCB (Donoso, González, & Behrens, 2008; Mesulam, 2016; Tee & Gorno-Tempini, 2019).

Tabla 2

Criterios para el diagnóstico de la afasia progresiva primaria variante agramatical (basado en González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011).

I. Diagnóstico clínico

A lo menos una de estas características debe estar presente:

1. Agramatismo en la producción del lenguaje.
2. El habla es esforzada, vacilante, con errores articulatorios inconsistentes y distorsiones (apraxia del habla).

A lo menos dos de las siguientes características deben estar presentes:

1. Dificultad en la comprensión de oraciones complejas.
2. La comprensión de palabras se encuentra conservada.
3. El conocimiento de los objetos se encuentra conservado.

II. Apoyo neuroimagenológico para el diagnóstico.

Además, de cumplir con los criterios clínicos, la imagen debe mostrar uno de los siguientes resultados:

1. Predominante atrofia fronto-insular posterior izquierda.
 2. Predominante hipoperfusión o hipometabolismo basado en SPECT o PET de la región fronto-insular posterior izquierda.
-

• Características clínicas de la Afasia Progresiva Primaria Variante Semántica

Discurso oral. El lenguaje expresivo se caracteriza por ser fluente, pero poco informativo. Presentan parafasias semánticas, tienden a producir más verbos que sustantivos. En la mayoría de los casos pueden sólo acceder a la información más familiar. Utilizan términos de orden superior o inespecíficos. Por ejemplo, en vez de decir

caballo, dicen “animal” y en vez de decir “silla” dicen “cosa”. En algunos casos pueden usar circunloquios basados en la función del objeto. Su discurso se caracteriza por un insuficiente contenido (Donoso, González, González, & Pugin, 2008; Wilson et al., 2010).

Denominación. La anomia es el déficit más relevante del punto de vista neuropsicológico (Hodges & Patterson,

2007). Se hace evidente en tareas de denominación por confrontación visual, presentando mayor dificultad en aquellos objetos de baja frecuencia, de baja familiaridad y de adquisición más tardía. En cambio, los verbos tienden a estar más conservados. La anomia es consecuencia de la pérdida del conocimiento semántico más que una dificultad para acceder al léxico. La ayuda fonémica o selección múltiple no les facilita la producción de la palabra deseada, en comparación con otras variantes de APP (Gorno-Tempini & Pressman, 2016). La presencia de parafasias semánticas es frecuente.

Repetición. Estos pacientes conservan la habilidad para repetir palabras y oraciones, este perfil se asemeja a una afasia transcortical sensorial por accidente cerebrovascular. Presentan una disociación significante-significado, pueden repetir una palabra, pero no pueden acceder a su significado al estar este degradado o perdido. Pueden repetir palabras de baja frecuencia, baja familiaridad, pseudopalabras e incluso oraciones de baja probabilidad (González & Homauer-Hugues, 2017).

Comprensión auditiva. Un rasgo prominente en esta afasia es la dificultad en la comprensión de palabras más que oraciones (Gorno-Tempini et al., 2011). Sin embargo, esta alteración no siempre está presente al comienzo de este trastorno. Se hace evidente en tareas en donde tienen que identificar un objeto entre varios distractores de una misma categoría. En algunas ocasiones, puede que el paciente repita la palabra del objeto que tiene que señalar, varias veces, sin poder acceder a su significado. Para algunos, este es uno de los signos más característicos. En algunas ocasiones, por ejemplo: cuando el

examinador le pregunta al paciente: “¿viajó en automóvil?”, - el paciente responde: “auto”, “automóvil”, ¿qué es automóvil?

Memoria semántica. Los pacientes tienen dificultades para identificar objetos y personas conocidas (como políticos, deportistas, artistas, etc.) y para establecer asociaciones entre objetos y entre palabras, esto se hace evidente en el Test de Pirámides y Palmeras (Howard & Patterson, 1992). La pérdida del conocimiento conceptual de los objetos y palabras está fuertemente influenciada por la familiaridad del objeto o concepto. Inicialmente los objetos menos familiares y los conceptos más atípicos son los que primero se comprometen. Por lo tanto, es importante contar con pruebas más especializadas para detectar estas dificultades (Hodges & Patterson, 2007).

Lectura. A partir de la perspectiva cognitiva estos pacientes presentan una alexia superficial (Wilson et al., 2009). Cuando tienen que leer palabras irregulares realizan una conversión grafema fonema; es decir, las regularizan. Por ejemplo, “guinda” la leen como /güinda/. Esta alteración es más notoria en el inglés. En cambio, en el español es menos evidente por ser una un idioma más transparente. Por lo tanto, para ponerlo de manifiesto se utilizan palabras extranjeras de uso frecuente. Los pacientes las leen haciendo una conversión grafema-fonema, por ejemplo, al pedirle leer Hollywood, la leen como /olliuod/.

Escritura. Esta modalidad del lenguaje se encuentra alterada en estos pacientes. Presentan, desde el punto de vista cognitivo, una agrafia superficial. Escriben las palabras haciendo una conversión fonema-grafema, sin considerar la ortografía de la palabra. Pueden escribir, por ejemplo, “huevo” sin “h” y con “b”, “uebo” (Shim et al., 2012).

Trastornos asociados. Estos pacientes mantienen conservada la capacidad para dibujar a la copia. Esto ha dado origen a un fenómeno muy llamativo. Por ejemplo, cuando se le solicita copiar un pato de una imagen delineada, estos sujetos lo pueden realizar sin dificultad y logran un dibujo muy similar al modelo. Sin embargo, cuando se les pide que dibujen la misma imagen, pero sin el modelo presente, es decir, sólo recurriendo a la memoria semántica luego de

20 segundos de terminada la tarea de la copia, los pacientes realizan un pato con cuatro patas, a veces con cola y orejas, que se parece más a un perro. Por lo tanto, hacen uso de la información conceptual más prototípica dentro de la categoría que son los animales de cuatro patas (Bozeat et al., 2003). Se muestran los dibujos que realizó un paciente de 72 años con diagnóstico de APPvS en la Figura 1.



Copia inmediata



Copia diferida

Figura 1. Cuando se les solicita copiar un pato de una imagen delineada, lo pueden hacer. Sin embargo, cuando se les pide que dibujen lo mismo, pero sin el modelo (copia diferida), sólo recurriendo a la memoria semántica, luego de 20 segundos de terminada la copia, los pacientes realizan un pato con cuatro patas, que se parece más a un perro. Por lo tanto, hacen uso de la información conceptual más prototípica dentro de la categoría animal.

En el transcurso de la evolución, es frecuente que los pacientes desarrollen alteraciones en la cognición social y regulación emocional, que se caracterizan por desinhibición, tendencias obsesivas compulsivas, hipersexualidad, reducción de la empatía, entre otras. En algunos pacientes se puede observar agnosia asociativa, dificultad para reconocer objetos. Por otra parte, a menudo conservan la memoria episódica y la memoria de trabajo.

Neuroimagenología. La resonancia muestra importante atrofia del lóbulo temporal izquierdo mayor que el derecho en la región anterior, la pérdida de volumen es significativa a nivel del polo temporal, regiones parahipocámpica media y temporales inferiores, incluyendo la circunvolución fusiforme anterior. Los polos temporales juegan un importante rol en el procesamiento semántico (González & Hornauer-Hughes, 2014a).

Aunque la atrofia de los lóbulos temporales es asimétrica, esta con el tiempo, frecuentemente, se convierte en bilateral en la mayoría de los casos (Collins et al., 2017; Gorno-Tempini et al., 2011).

Muchos de los pacientes con esta APP no sólo tienen impedimento del lenguaje, también conductuales y emocionales. Se ha visto que la amígdala al parecer también está involucrada, contribuyendo con los síntomas conductuales. Además, se ha encontrado una relación entre el compromiso del fascículo uncinado y las alteraciones conductuales (D'Anna et al., 2016).

Se podrían reconocer dos variantes de esta afasia: la primera, está relacionada con atrofia del polo temporal izquierdo, que tiene relación con el lenguaje. Esta corresponde a la afasia progresiva primaria variante semántica y la segunda, involucra tanto el polo temporal izquierdo como derecho, afectando el lenguaje y el conocimiento no verbal. Muestran dificultad para el reconocimiento de objetos y caras como consecuencia de un compromiso en el conocimiento conceptual. Esta se denomina *demencia semántica* (Hurley, Mesulam, Sridhara, Rogalskia, & Thompson, 2018). Además, el compromiso del temporal derecho produce significativas alteraciones conductuales, las cuales, podrían confundirse con una demencia frontotemporal (DFT) variante conductual. Las características clínicas y neuroimagenológicas se muestran en la Tabla 3.

Neuropatología. En la APPvS existe una fuerte relación entre clínica y patología. El TDP-43 es la causa más común de esta afasia, se encuentra en el 90% de los casos (Gorno-Tempini & Pressman, 2016). La enfermedad de Alzheimer (EA) rara vez

puede afectar el lóbulo temporal anterior y presentar pérdida selectiva semántica. Se ha planteado que un proceso autoinmune sea la explicación de este cuadro. Por lo tanto, se abre la posibilidad de una inmunoterapia en el futuro.

El término logopenia, significa escasez de palabras. Este cuadro fue descrito por primera vez por Gorno-Tempini et al (2004).

Discurso oral. El lenguaje expresivo es de tipo semi-fluente, poco informativo, con dificultad para evocar palabras. No presentan problemas gramaticales ni parafasias semánticas, los errores más frecuentes son parafasias fonémicas. El habla está preservada y la prosodia puede ser monótona (Gorno-Tempini & Pressman, 2016).

Denominación. La dificultad para acceder a las palabras y los errores fonémicos, son consecuencia de una alteración en el procesamiento fonológico (Gorno-Tempini et al., 2011). La evocación de las palabras puede ser facilitada con ayuda fonémica (i.e., si el paciente no puede evocar la palabra “casa” y se le entrega la primera sílaba “ca”, podrá acceder a ella).

Repetición. Uno de los criterios clínicos para el diagnóstico de este tipo de afasia es la dificultad para repetir oraciones y pseudopalabras; cometen con mucha frecuencia errores fonológicos (Gorno-Tempini et al., 2004). Sin embargo, estos errores en etapas iniciales pueden ser muy discretos. La repetición de enunciados está alterada especialmente en aquellas oraciones de mayor longitud y de baja probabilidad. Por ejemplo, la frase “El fantasma cruzó la calle sin respetar el semáforo”. Por otra parte, les resulta difícil repetir enunciados poco imaginables, por ejemplo, “Él lo hará si usted lo hace”.

Comprensión auditiva. La dificultad para comprender palabras aisladas, es inicialmente muy sutil, pero a medida que avanza la enfermedad, los pacientes presentan más problemas.

Pueden tener una alteración en la comprensión gramatical, el mecanismo

cognitivo difiere del manifestado en la APPvAg (Gorno-Tempini & Pressman, 2016). El trastorno que subyace en esta afasia es producto de una alteración para mantener secuencias largas de palabras en la memoria de trabajo, más que un problema de tipo gramatical.

Tabla 3

Criterios para el diagnóstico de la afasia progresiva variante semántica (basado en González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011).

I. Diagnóstico clínico

Ambas características deben estar presentes:

1. Dificultad en la denominación por confrontación visual
2. Alteración en la comprensión de palabras.

A lo menos tres de los siguientes rasgos deben estar presentes:

1. Dificultad en el conocimiento de los objetos, especialmente para los de baja frecuencia o baja familiaridad.
2. Alexia y agrafia superficial.
3. La repetición permanece conservada.
4. El discurso oral esta conservado a nivel gramatical y motor del habla.

II. Apoyo neuroimagenológico para el diagnóstico

Además, de cumplir con los criterios clínicos, las imágenes deben mostrar uno de los siguientes resultados:

1. Atrofia del lóbulo temporal anterior.
 2. Hipoperfusión o hipometabolismo temporal anterior en SPECT o PET.
-

• Características clínicas de la Afasia Progresiva Primaria Variante Logopénica *Lectura.* Producto de la alteración cognitiva en el procesamiento fonológico presentan una alexia fonológica. Al leer palabras cometen paralexias fonológicas, por ejemplo, leen “napiz” por “lápiz”, como consecuencia de la alteración en la conversión grafema-fonema (Hornauer-Hughes & González, 2015).

Escritura. Estos pacientes desde la perspectiva cognitiva presentan una agrafia de tipo fonológica, dificultad para escribir pseudopalabras, palabras menos familiares

y de mayor longitud. Cometan paragrafias gráficas por la alteración en la conversión fonema-grafema. Algunos sujetos pueden presentar una agrafia apráxica que es un defecto en la planificación grafomotora, dificultad para hacer los grafemas en ausencia de un defecto motor a nivel de la ejecución (Donoso & González, 1987).

Trastornos asociados. Varios síntomas no verbales acompañan a esta afasia considerando que la zona anatómica más atrofiada es la región temporoparietal (Gorno-Tempini & Pressman, 2016). Presentan acalculia, apraxias: ideomotora,

ideatoria y constructiva. En algunos casos puede verse afectada, la atención y la flexibilidad cognitiva. Existe la posibilidad que algunos pacientes manifiesten ansiedad, agitación e irritabilidad. Además, pueden presentar alteración en la memoria episódica.

Neuroimagenología. Los estudios muestran pérdida de volumen en el hemisferio izquierdo, específicamente temporal posterior y parietal inferior. La atrofia involucra las circunvoluciones: angular, supramarginal posterior, temporal superior y media posterior. Además, se ha podido establecer compromiso en hipocampo

posterior izquierdo y precunios (Gorno-Tempini & Pressman, 2016). Las características clínicas y neuroimagenológicas se muestran en la Tabla 4.

Neuropatología. Se ha encontrado un 60% de frecuencia de APOE4, comúnmente asociado a la patología de Alzheimer (Tee & Gorno-Tempini, 2019). Por lo tanto, la APPvL es una manifestación atípica de la enfermedad de Alzheimer. La relación entre esta variante y patología de Alzheimer no es absoluta, también existen otros procesos que pueden causar esta afasia progresiva.

Tabla 4

Criterios para el diagnóstico de la afasia progresiva primaria variante logopéfica (basado en González & Hornauer-Hughes, 2017; Gorno-Tempini et al., 2011).

I. Diagnóstico clínico

Ambas características principales deben estar presentes:

1. Dificultad para evocar el léxico en el discurso oral y la denominación.
2. Ausencia de alteraciones en la gramática y en la comprensión.

A lo menos tres de los siguientes rasgos deben estar presentes:

1. Errores fonológicos en el discurso oral y denominación.
2. Dificultad para repetir enunciados.
3. La comprensión permanece conservada y el conocimiento de los objetos.
4. El habla está conservada.

II. Apoyo neuroimagenológico para el diagnóstico

Además, de las características clínicas, el estudio imagenológico debe mostrar al menos uno de los siguientes resultados:

1. Predominante atrofia de la región perisilviana posterior o parietal izquierda.
2. Predominante hipoperfusión o hipometabolismo predominante de la región perisilviana posterior o parietal; basado en el SPECT o PET.

• Características clínicas de la Afasia Progresiva Primaria Variante Léxica

Esta variante ha sido descrita recientemente, por lo que está menos estudiada (González & Hornauer-Hughes, 2014b). La característica que más la destaca es la anomia (Vandenberghe, 2016). Los

pacientes son conscientes de este defecto que en muchos casos los lleva a consultar. Cuando la evaluación se realiza con instrumentos poco exigentes puede aparecer como un falso negativo.

Discurso oral: Es fluente, medianamente informativo. Los enunciados son bien

articulados, con prosodia y gramática conservadas. La dificultad para evocar palabras está presente. Sin embargo, es menos severa que la observada en las variantes semántica y logopénica. La organización de las ideas está afectada (González et al., 2007).

Comprensión auditiva: Puede estar preservada a nivel de la palabra y oración. En cambio, presentan dificultad a nivel del discurso.

Repetición: Está conservada a nivel de la palabra, pero a nivel de la oración pueden presentar alteraciones, fundamentalmente en enunciados de mayor longitud.

Denominación: Está más afectada a nivel de objetos que acciones. Presentan dificultades en los objetos menos familiares y de poca frecuencia. Pueden utilizar circunloquios para compensar la anomia. Los errores más frecuentes son las parafasias verbales y fonémicas. El acceso al léxico puede ser facilitado por medio de la ayuda fonémica. Otra característica que es importante de destacar es que presentan una significativa alteración en la denominación de nombres propios. Reconocen a la persona, pero no

logran decir el nombre (Gefen et al., 2013; Semenza, 2011).

Lectura: Estos pacientes presentan dificultad para comprender textos complejos. La lectura oral puede estar preservada.

Escritura: Se observa una alteración que se hace más evidente en el discurso escrito.

Trastornos asociados: El desempeño no verbal es superior al verbal. Las funciones visuoespaciales se encuentran conservadas. No presentan dificultades en la asociación de objetos. Conservan la capacidad gestual expresiva y comprensiva. El cálculo puede estar afectado a nivel de las operaciones básicas (González et al., 2007).

Neuroimagenología: Estos pacientes generalmente muestran una atrofia frontotemporal izquierda y en el SPECT se observa hipoperfusión en la zona frontotemporal, mayor en la región frontomedial. La resonancia magnética de cerebro a veces no muestra alteración. Esto puede ocurrir en la etapa inicial. Las características clínicas y neuroimagenológicas se muestran en la Tabla 5.

Tabla 5

Los criterios para el diagnóstico de la afasia progresiva variante léxica.

I. Diagnóstico clínico:

A lo menos una de estas características debe estar presente.

1. Dificultad para encontrar palabras tanto en el discurso oral como en la denominación.
2. Dificultad en la comprensión del discurso.

A lo menos dos de los siguientes rasgos deben estar presentes.

1. La repetición se encuentra conservada.
2. El conocimiento de los objetos se mantiene conservado.
3. El discurso oral esta conservado a nivel gramatical y motor del habla.

II. Apoyo neuroimagenológico para el diagnóstico.

Además, de cumplir con los criterios clínicos, las imágenes deben mostrar uno de los siguientes resultados:

1. Predominante atrofia perisilviana posterior izquierda.
 2. Predominante hipoperfusión fronto-temporal izquierda.
-

• Características clínicas de la Afasia Progresiva Primaria Variante Mixta
Algunas afasias pueden ser mixtas. Muestran una combinación de características clínicas. La más frecuente es la que presenta alteraciones a nivel de la comprensión de palabras y agramatismo. Conformando un cuadro con algunas características de la variante semántica y la variante agramatical (Mesulam, 2016). También se podrían dar otras combinaciones que han sido menos

estudiadas (Mesulam, Wieneke, Thompson, Rogalski, & Weintraub, 2012; Mesulam, 2014; Vandenberghe, 2016).

Neuroimagenología: La mayor atrofia se produce en la circunvolución frontal inferior izquierda y el polo temporal izquierdo (Mesulam, 2016). Las características clínicas y neuroimagenológicas se muestran en la Tabla 6.

Neuropatología: La patología sería de tipo Alzheimer según Mesulam (2016).

Tabla 6

Los criterios para el diagnóstico de la afasia progresiva primaria variante mixta (basado en Mesulam, 2016).

I. Diagnóstico clínico

A lo menos una de estas características debe estar present:

1. Dificultad en la comprensión.
2. Alteración gramatical.

A lo menos dos de los siguientes rasgos deben estar presentes.

1. La repetición se encuentra conservada.
2. El conocimiento de los objetos se mantiene conservado.
3. El habla está conservada.

II. Apoyo neuroimagenológico para el diagnóstico

Además, de cumplir con los criterios clínicos, las imágenes deben mostrar las siguientes características:

1. Predominante atrofia en la circunvolución frontal inferior izquierda.
 2. Atrofia del lóbulo temporal anterior.
-

APRAXIA DEL HABLA PROGRESIVA PRIMARIA

» *Historia*

La apraxia del habla progresiva primaria (ADHPP) es un término reciente. Los primeros casos que se reportaron consideraron a la apraxia del habla como parte de la afasia progresiva primaria durante la década de los noventa. Sin embargo, posteriormente a través de los estudios del grupo de la Clínica Mayo (Duffy,

2006; Josephs et al., 2006). Se demostró que este trastorno podía presentarse sin alteración de lenguaje y que no correspondía a una disartria. Más bien, era la primera y más prominente manifestación de una alteración en la planificación de los movimientos para la producción del habla que se asocia a una enfermedad neurodegenerativa (Duffy, 2013; Duffy & McNeil, 2008). En Chile, Donoso, González y Venegas (2008) publicaron dos casos de mujeres con apraxia del habla progresiva,

una correspondía, posiblemente, a una parálisis supranuclear progresiva (PSP) y la otra a una degeneración corticobasal (DCB).

» *Definición*

La apraxia del habla progresiva primaria es un síndrome clínico de inicio insidioso, de progresión gradual y evolución prolongada. Algunas veces no manifiestan alteraciones cognitivas no verbales y afasia por un periodo de tiempo de dos años o más. La causa es por una enfermedad neurodegenerativa que afecta las regiones cerebrales encargadas de la planificación o programación motora del habla (Duffy & McNeil, 2008; Josephs & Whitwell, 2014).

» *Terminología*

Cuando la apraxia del habla ocurre en ausencia de afasia se denomina apraxia del habla progresiva primaria, pero cuando se presenta coexistiendo con afasia se denomina apraxia del habla progresiva. Esta forma de presentación clínica corresponde a la afasia progresiva primaria variante agramatical (Duffy & McNeil, 2008).

» *Evolución*

La apraxia del habla progresiva primaria se puede manifestar al comienzo sólo con pérdida de la naturalidad del habla (González, Díaz, Hornauer-Hughes, & Núñez, 2015). Posteriormente, aparecen las dificultades articulatorias que afecta la inteligibilidad del habla (Josephs et al., 2014). Finalmente, los pacientes presentan: un mutismo apráxico, dificultades cognitivas, alteraciones motoras tanto piramidal como extrapiramidal que comprometen la región orofacial provocando disartria y disfagia. Desde el diagnóstico hasta el fallecimiento, los pacientes pueden vivir entre 8 y 9 años en promedio.

• **Características clínicas de la Apraxia del Habla Progresiva Primaria**

Los pacientes con este trastorno en una primera etapa no manifiestan compromiso motor de la musculatura de los órganos fonarticulatorios como debilidad, movimientos involuntarios e incoordinación. No presentan dificultad en la deglución. Sin embargo, las alteraciones se hacen evidentes en los movimientos relacionados con la planificación del habla (Duffy, 2006, 2013; Josephs et al., 2012).

La prosodia en muchos casos está afectada desde el inicio, mostrando una acentuación similar a la de un hablante foráneo dando lugar al síndrome del acento extranjero progresivo.

Los pacientes presentan disociación automática voluntaria, por ejemplo, al pedir contar del 1 al 10 no muestran mayores dificultades articulatorias. En cambio, en las tareas voluntarias como hablar acerca de un tema, repetir palabras u oraciones o leer en voz alta, muestran una marcada alteración articulatoria. Esto sirve para el diagnóstico diferencial entre la apraxia del habla progresiva primaria y la disartria progresiva. Esta última se caracteriza por presentar dificultades tanto en tareas automáticas como voluntarias. Las características clínicas se muestran en la Tabla 7.

Trastornos asociados. Puede observarse apraxia oral, dificultad para realizar movimientos de los órganos articulatorios tales como de labios, lengua o mejillas, por orden e imitación. El 50% de los pacientes desarrollan una afasia correspondiente a la variante no-fluente agramatical y una disartria que puede ser espástica (piramidal) o hipocinética (extrapiramidal).

En algún momento, pueden aparecer signos

parkinsonianos, bradicinesia y facie de máscara. Otros signos que pueden presentarse son rigidez axial, apraxia ideomotora, síndrome de la mano alienígena, parálisis de la mirada vertical. Estas alteraciones se asocian a una degeneración cortico basal (DCB) o una

parálisis supranuclear (PSP) (Duffy, Strand, & Josephs, 2014). La relación entre estos síndromes y apraxia del habla progresiva primaria es muy estrecha. En algunos pacientes la apraxia del habla progresiva primaria puede asociarse a una enfermedad de motoneurona superior.

Tabla 7

Alteraciones que muestran los pacientes con apraxia del habla progresiva en el discurso, la repetición y la lectura (basado en Budson & Solomon, 2016; Duffy, 2006; Joseph et al., 2012).

Están presentes en todos los pacientes:

- › Velocidad del habla lenta
- › Latencias entre los segmentos a nivel de sonidos, sílabas, palabras y/o frases.
- › Distorsión articulatoria que puede llegar a sustituciones de sonidos (quebres articulatorios). Es más evidente a mayor longitud y/o complejidad silábica.
- › Segmentación silábica que afecta más a los enunciados de mayor longitud.
- › Búsqueda del punto articulatorio para iniciar el habla produciendo falsos comienzos y reinicios que pueden ser audibles o visibles.

Además, se pueden observar en algunos pacientes las siguientes dificultades:

- › Prolongación de vocales y/o consonantes durante la articulación.
 - › Repetición de sonidos y sílabas que afecta en forma significativa la fluidez habla.
 - › Reducida cantidad de palabras por apoyo respiratorio a pesar de tener las condiciones fisiológicas para hacerlo, produciendo enunciados de corta metría.
 - › Los movimientos secuenciales del habla presentan lentitud, segmentación, distorsión e incluso sustitución al producir la secuencia /pa-ta-ka/
 - › Los movimientos alternantes en algunos casos pueden ser irregulares e inexactos al producir la sílaba /pa-pa-pa/
 - › Adición de consonantes o vocales a la secuencia articulatoria.
-

Se ha planteado la existencia de varios tipos de ADHPP serían los siguientes (Josephs et al., 2013; Utianski et al., 2018):

- › Tipo 1: Predominan las alteraciones articulatorias. Estas dificultades son más evidentes cuando la afasia está presente. Esta alteración correspondería a una ADH progresiva.
- › Tipo 2: Predominan las alteraciones a nivel prosódico (segmentación silábica). Es más

evidente cuando la ADH progresiva primaria se presenta sin afasia.

- › Tipo 3: No hay claras diferencias entre las alteraciones articulatorias y prosódicas (alteración mixta).

Neuroimagenología. Estos pacientes muestran atrofia en la región premotora y área motora suplementaria en forma bilateral. Algunos presentan compromiso del lóbulo frontal inferior izquierdo, opérculo

frontal e ínsula anterior. También, se ha demostrado compromiso de los ganglios basales y del tracto frontal oblicuo que une el área motora suplementaria con la región de Broca (Catani et al., 2013).

Neuropatología. Los procesos patológicos asociados con apraxia del habla progresiva primaria son las taupatías que incluyen: degeneración corticobasal, parálisis supranuclear progresiva y enfermedad de Pick con cuerpos de Pick (Josephs et al., 2006).

COMPARACIÓN ENTRE LAS AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA Y APRAXIA DEL HABLA PROGRESIVA PRIMARIA CONSIDERANDO CORRELATOS ANATÓMICOS Y PATOLÓGICOS

› Anatomía y patología

A continuación, se resumen en la Tabla 8 las regiones anatómicas que se afectan y las patologías subyacentes para cada una de las afasias progresivas primarias y la apraxia del habla progresiva primaria (Budson & Solomon, 2016).

Tabla 8

Los correlatos anatómicos y patológicos de la afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria (basado en Budson & Solomon, 2016).

Características	APP Variante No-fluente/agramatical	APP Variante Semántica	APP Variante Logopénica	APP Variante Léxica	APP Variante Mixta	Apraxia del habla Progresiva Primaria
Atrofia cortical o hipometabolismo	Frontoinsular Izquierda posterior	Temporal anterior, a menudo la izquierda más afectada que derecha.	Temporoparietal izquierdo	Perisilviana posterior izquierda	Circunvolución frontal inferior y lóbulo temporal anterior	Área premotora superior, motora suplementaria
Etiología y patología subyacente	-Degeneración lobar frontotemporal (tau 52%, TDP-43 19%, otra 4%). -Enfermedad de Alzheimer (25%)	-Degeneración lobar frontotemporal (TDP-43 69%, tau 6%) -Enfermedad de Alzheimer (25%)	-Enfermedad de Alzheimer (50%) -Degeneración lobar frontotemporal (TDP-43 38%, tau 12%)	Taupatía u otra patología	En la mayoría de los casos sería por Enfermedad de Alzheimer	- Síndrome de Parálisis supranuclear progresiva (38%) u otra taupatía (62%).

› Diagnóstico diferencial

En la Tabla 9 se muestra el diagnóstico diferencial de las variantes de afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria destacando las principales características clínicas de estos diferentes síndromes (Budson & Solomon, 2016; Leyton & Hodges, 2014).

› Evaluación del lenguaje y habla

La evaluación de los pacientes con afasia progresiva primaria y apraxia del habla

progresiva primaria debe realizarse con test estandarizados como la “Batería de Afasia de Western Revisada (WAB-R) de Kertesz (2007), adaptada al español chileno (González, 2008; González, et al., 2015). En el caso que no sea posible, se sugiere una evaluación clínica basada en las siguientes tareas (González, 2016; Gorno-Tempini et al., 2011):

Función motora del habla: Se le solicita al paciente la repetición de sílabas, movimientos alternantes (i.e., /pa-pa-pa/). Repetición de secuencias de sílabas,

movimiento secuencial (i.e., /pa-ta-ka/). También, es importante la repetición de palabras multisilábicas.

Función motora no hablada: Se le solicita al paciente que realice movimientos oro-faciales, primero por seguimiento de órdenes de diferente complejidad y por imitación.

Discurso oral: Se realiza a través de una conversación y la descripción de una escena, para esta tarea se sugiere la Lámina 1 del Test de Boston (Goodglass, 2005).

Lenguaje denominativo: Se le presentan objetos y acciones, el paciente debe nominarlos. Es importante para esta tarea considerar las siguientes variables psicolingüísticas: frecuencia de uso, edad de adquisición, imaginabilidad y longitud de la palabra. También se sugiere la nominación de nombres propios, esta tarea es altamente sensible para detectar alteraciones en etapa inicial cuando aún los defectos no son evidentes en otros tipos de tareas (Gefen et al., 2013; Semenza, 2011).

Tabla 9

Características clínicas de la afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria (basado en Budson & Solomon, 2016).

Característica	APP variante logopéica	APP variante semántica	APP variante no fluente/agramatical	APP variante léxica	APP variante mixta	Apraxia del habla progresiva primaria
Alteración de la gramática	----	----	Siempre presente	----	Presente	----
Alteración Articulación	----	----	A menudo presente	----	----	Siempre presente
Alteración de la comprensión	----	Palabras simples	Sólo para oraciones sintácticamente complejas	Presente	Presente	----
Alteración en la denominación	Presente	Presente	----	Presente	Presente	----
Alteración en el conocimiento del objeto	----	Presente	----	----	----	----
Parafasias	Presente	A veces presente	Presente	A veces presente	A veces presente	----
Velocidad del habla	Moderadamente reducida	Normal	Significativamente reducida	Normal	-----	Muy reducida
Alteración en la repetición	Oraciones y frases	----	Palabras aisladas	----	-----	Palabras aisladas
Alexia y agrafia superficial	-----	Presente	----	----	-----	----

Lenguaje repetido: Se le pide al paciente repetir palabras, pseudopalabras y oraciones de diferente longitud y complejidad.

Comprensión de palabras: Se colocan varios objetos o imágenes frente al paciente y él debe señalar los estímulos que se le van nombrando.

Comprensión de oraciones: El paciente debe realizar órdenes de diferente complejidad referidas a su cuerpo, al lugar donde se encuentra o en relación con objetos colocados frente a él.

Lectura: Para evaluar esta función se sugiere utilizar letra de imprenta minúscula.

- › Lectura oral: Debe leer palabras regulares, irregulares y pseudopalabras de diferente métrica.
- › Comprensión de palabras: Se colocan varios objetos o imágenes frente al paciente. Se le presenta un letrero con la palabra escrita y se le solicita que paree esta con el objeto o imagen que corresponda.
- › Comprensión de órdenes: El paciente debe seguir órdenes por escrito referidas al cuerpo o al lugar (Se le solicita al paciente que no debe leerlas en voz alta, para evitar la retroalimentación auditiva).

Escritura: Para evaluar esta función se sugiere utilizar lápiz de tinta gel y una hoja blanca tamaño carta.

- › Copia: El paciente debe copiar palabras y oraciones.
- › Dictado: Se le dictan palabras regulares, irregulares y pseudopalabras de diferente métrica.
- › Discurso escrito: El paciente debe describir por escrito una escena. Se recomienda la Lámina 1 del Test de Boston (Goodglass, 2005).

Memoria semántica: Debe realizar asociaciones semánticas entre dos objetos. Se le presenta al paciente un objeto, y luego dos más, él debe decidir cuál de los dos se relaciona con el primero, haciendo uso su conocimiento semántico. Esta tarea, también, se puede realizar con palabras. Se recomienda para evaluar esta función el Test

de pirámides y palmeras de Howard y Patterson (1992).

Escala de Severidad para Afasia Progresiva. La escala de severidad para afasia progresiva (PASS) es un instrumento rápido de aplicar (Sapolsky et al., 2011). Usado para evaluar la presencia y la severidad del deterioro en dominios específicos del habla y lenguaje. Los dominios que evalúa son 10: articulación, fluidez, morfosintaxis, evocación de palabras, repetición, comprensión auditiva de oraciones, comprensión auditiva de palabras, lectura, escritura y comunicación funcional. El clínico determina el rendimiento de cada dominio a través de una escala de severidad de 5 niveles de 0 a 3. La escala es: 0 es normal; 0.5 alteración discreta; 1.0 alteración leve; 2.0 alteración moderada y 3.0 alteración severa (Sapolsky, Domoto-Reilly, & Dikerson, 2014). El puntaje refleja el cambio del paciente en relación con su nivel premórbido considerando que cero era su línea de base (sin considerar variables tales como escolaridad, rendimiento verbal previo e intelectual). Se recomienda que el clínico tenga experiencia en la evaluación de pacientes con afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria para aplicar esta escala (Hornauer-Hughes & González, 2015).

› Tratamiento

Los sujetos con afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria presentan dificultad para satisfacer las necesidades comunicativas de su vida diaria en el medio familiar, social y laboral (Nickels & Croot, 2014; Tippett, Hillis, & Tsapkini, 2015). Estas alteraciones se hacen más relevantes a medida que el cuadro progresa en severidad. Se compromete en forma significativa la calidad de vida. El tratamiento

fonoaudiológico tiene por objetivo principal la mantención de su capacidad comunicativa funcional. Otro propósito importante es entregar información y apoyo a la familia acerca de estos trastornos del lenguaje y habla.

La intervención del paciente se realiza a través de estrategias compensatorias, las que consisten en la implementación de medios aumentativos y alternativos, tales como el uso de una libreta con nombres de personas, lugares, objetos, acciones, situaciones, eventos, etc. Estos deben ser significativos y funcionales en la vida del paciente y su entorno cercano. En otros casos podría ser una carpeta de comunicación, cuando el deterioro del lenguaje y el habla sea más severo. Estos medios tienen la finalidad que el paciente mantenga eficiencia e independencia para comunicarse mientras la progresión del cuadro lo permita. También se pueden utilizar nuevas tecnologías tales como un tablet o un teléfono móvil como medios compensatorios.

Otro tipo de tratamiento es el manejo neuromodular. Existen dos técnicas, la estimulación magnética transcraneal (TMS) y la estimulación transcraneal de corriente directa (tDCS). Esta última es la que ha demostrado ser más promisorio. Consiste en la estimulación cerebral no invasiva que se ha aplicado con éxito para la modulación de la excitabilidad cortical. Estudios efectuados en pacientes con APP utilizando este tipo de estimulación muestran un aumento en la generalización y mantención de logros en tareas de denominación (Tippett et al., 2015).

La intervención siempre debe considerar a la familia o una persona cercana responsable, con el propósito principal de aprender a comunicarse con el paciente y reforzar el uso

de estas estrategias compensatorias en su entorno social.

Se han utilizado algunos fármacos que se administran en la enfermedad de Alzheimer como memantina y donepezilo. Por el momento, los resultados no han sido muy alentadores (Budson & Solomon, 2016). Por lo tanto, la estimulación cognitiva-comunicativa tanto en la mantención como compensación de funciones es la que ha demostrado tener una mayor evidencia en el tratamiento de estos pacientes.

Conclusión

La afasia progresiva primaria es un síndrome clínico que compromete el lenguaje. Existen las siguientes variantes: agramatical, semántica, logopénica, léxica y también se pueden presentar de forma mixta. Cada una de estas presenta un grupo de alteraciones del lenguaje bien característico y una atrofia cerebral distintiva. Las principales dificultades para cada variante son: La afasia progresiva primaria variante agramatical, el procesamiento gramatical, la afasia progresiva primaria variante semántica, el procesamiento léxico-semántico, la afasia progresiva primaria variante logopénica, el procesamiento fonológico, la afasia progresiva primaria variante léxica, el procesamiento léxico y la afasia progresiva primaria variante mixta en que puede estar alterados el procesamiento léxico-semántico y gramatical o la combinación de otros.

En los primeros años, el paciente presenta solo alteraciones verbales. Posteriormente, aparecen alteraciones cognitivas, motoras y conductuales, llegando con el tiempo a una demencia afásica.

La apraxia del habla progresiva primaria es un síndrome en el que se deteriora la programación motora del habla en ausencia

de alteraciones del lenguaje y cognitivas. En etapas más avanzadas aparecen alteraciones del lenguaje, cognitivas y motoras.

La evaluación de estos trastornos de lenguaje y habla debe considerar los siguientes aspectos: habla, discurso oral, repetición, comprensión auditiva, denominación, lectura, escritura y funciones no verbales (semántica).

El tratamiento en la afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria está destinado a mantener habilidades a través de la estimulación cognitiva-comunicativa y compensar funciones utilizando medios de comunicación aumentativos y alternativos.

Referencias

- Botha, H., Duffy, J. R., Strand E. A., Machulda, M. M., Whitwell, J. L., & Josephs, K. A. (2014). Nonverbal oral apraxia in primary progressive aphasia and apraxia of speech. *Neurology*, *82*(19), 1729-1735. doi: 10.1212/WNL.0000000000000412
- Bozeat, S., Ralph, M. A., Graham, K. S., Patterson, K., Wilkin, H., Rowland, J., Rogers, T. T., & Hodges, J. R. (2003). A duck with four legs: Investigating the structure of conceptual knowledge using picture drawing in semantic dementia. *Cognitive Neuropsychology*, *20*(1), 27-47. doi: 10.1080/02643290244000176
- Brambatia, S. M., Ogara, J., Neuhausd, B. L., Miller, B. L., & Gorno-Tempini, M. L. (2009). Reading disorders in primary progressive aphasia: A behavioral and neuroimaging study. *Neuropsychologia*, *47*(8-9), 1893-1900. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.02.033
- Budson, A. E., & Solomon, P. R. (2016) *Memory loss, Alzheimer's disease, and dementia: A practical guide for clinicians*. New York: Elsevier.
- Catani, M., Mesulam, M., Jakobsen, E., Malik, F., Martersteck, A., Wieneke, C.,...Rogalski, E. (2013). A novel frontal pathway underlies verbal fluency in primary progressive aphasia. *Brain*, *136*(Pt 8), 2619-2628. doi: 10.1093/brain/awt163
- Collins, J. A., Montal, V., Hochberg, D., Quimby, M., Mandelli, M. L., Makris, N.,...Dickerson, B. C. (2017). Focal temporal pole atrophy and network degeneration in semantic variant primary progressive aphasia. *Brain*, *140*(2), 457-471. doi: 10.1093/brain/aww313
- D'Anna, L., Mesulam, M. M., Thiebaut de Schotten, M., Dell'Acqua, F., Murphy, D., Wieneke, Ch.,...Catani, M. (2016). Frontotemporal networks and behavioral symptoms in primary progressive aphasia. *Neurology*, *86*(15), 1393-1399. doi: 10.1212/WNL.0000000000002579
- Donoso, A., & González, R. (1987). *Alteraciones neuropsicológicas de la escritura*. *Revista Chilena de Neuro-Psiquiatría*, *25*, 59-62.
- Donoso, A., González, R., & Behrens, M. I. (2008). El espectro de las demencias frontotemporales. *Revista del Hospital Clínico de la Universidad de Chile*, *20*(3), 231-238.
- Donoso, A., González, R., & Venegas, P.

- (2008). Anartria o apraxia del habla progresiva. *Revista Chilena de Neuro-Psiquiatría*, 46, 124-128.
- Donoso, A., González, R., González, P., & Pugin, A. (2008). Demencia semántica. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Revista Chilena de Neuro-Psiquiatría*, 46, 280-287.
- Donoso, A., & Yulis, J. (1990). Afasia progresiva sin demencia. Presentación de dos casos. *Revista Chilena de Neuro-Psiquiatría*, 28, 57-61.
- Duffy, J. R. (2006). Apraxia of speech in degenerative neurologic disease. *Aphasiology*, 20(6), 511-527. doi: 10.1080/02687030600597358
- Duffy, J. R. (2013). *Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis, and management*. (3a. ed.). St Louis: Elsevier Mosby.
- Duffy, J. R., & McNeil, M., R. (2008). Primary progressive aphasia and apraxia of speech. En R. Chapey (Ed.), *Language Intervention Strategies in Aphasia and Related Neurogenic Communication Disorders*. (5a. ed., pp.543-564). Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins.
- Duffy, J. R., Strand, E. A., & Josephs, K. A. (2014). Motor speech disorders associated with primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 28(8-9), 1004-1017. doi: 10.1080/02687038.2013.869307
- Gefen, T., Wieneke, C., Martersteck, A., Whitney, K., Weintraub, S., Mesulam, M., & Rogalsky, B. S. (2013). Naming vs knowing faces in primary progressive aphasia: A tale of 2 hemispheres. *Neurology*, 81(7), 658-664. doi: 10.1212/WNL.0b013e3182a08f83
- González, R. (2008). *Batería de Afasias Western. Versión traducida y adaptada al español chileno de la Western Aphasia Battery Revised*. San Antonio: PsychCorp.
- González, R. (2016). Trastornos del lenguaje y del habla. En A. Yañez (Ed.), *Neurología Fundamental*. (2a. ed., pp. 43-58) Santiago: Mediterráneo Ltda.
- González, R., Díaz, V., Hornauer-Hughes, A., & Núñez, J. C. (2015). A case of progressive apraxia of speech and progressive agraphia apraxic. *Journal of the Neurological Sciences*, 357(Suppl. 1), e449-e456. doi: 10.1016/j.jns.2015.09.100
- González, R., & Hornauer-Hughes A. (2014a). Cerebro y lenguaje. *Revista del Hospital Clínico de la Universidad de Chile*, 25, 143-153.
- González, R., & Hornauer-Hughes, A. (2014b). Afasia: una perspectiva clínica. *Revista del Hospital Clínico de la Universidad de Chile*, 25, 291-308.
- González, R., & Hornauer-Hughes, A. (2017). Afasia progresiva primaria y apraxia del habla progresiva primaria. En: M. I. Behrens, & A. Nervi (Eds.), *Guías Clínicas de Diagnóstico y Tratamiento de las Demencias. Ediciones de la Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile*. (pp. 105-113). Serie Azul. Santiago: Editorial iku.
- González, R., Hornauer-Hughes, A., Leyton, C., Neumann, S. & Vera, R. (2015). Clinical characterization of primary progressive

aphasia cases using Western Aphasia Battery (WAB-R). *Journal of the Neurological Sciences*, 357(Suppl. 1), e449-e456. doi: 10.1016/j.jns.2015.09.101

González, R., Vásquez, C., Venegas, P., Behrens, M. I., Donoso, A., & Massardo, T. (2007). Afasia Progresiva fluente: ¿Una forma de presentación inicial de la demencia semántica? *Revista Chilena de Neuro-Psiquiatría*, 45, 43-50.

Goodglass, H. (2005). *Evaluación de la afasia y de trastornos relacionados*. (3a. ed.). Madrid: Editorial Médica Panamericana.

Gorno-Tempini, M. L., Dronkers, N. F., Rankin, K. P., Ogar, J. N., Phengrasamy, L., Rosen, H. J., Miller, B. L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 55(3), 335-346. doi: 10.1002/ana.10825

Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A.E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F.,...Grossman, M. (2011), Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. doi: 10.1212/WNL.0b013e31821103e6

Gorno-Tempini, M. L., & Pressman, P. (2016). Introduction to primary progressive aphasia. En: G. Hickok, & S. L. Small (Eds.), *Neurobiology of Language*. (pp. 935-952). London: Elsevier.

Gorno-Tempini, M. L., & Santos-Santos, M. A. (2015). Primary progressive aphasia. En A. W. Toga (Ed.), *Brain mapping: Encyclopedic reference*. (pp. 653-663). New York: Academic Press.

Grossman, M. (2012). The non-fluent/agrammatic variant of primary

progressive aphasia. *The Lancet. Neurology*, 11(6), 545-555. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70099-6.

Hillis, A. E., Oh, S., & Ken, L. (2004). Deterioration of naming nouns versus verbs in primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 55(2), 268-275. doi: 10.1002/ana.10812

Hodges, J. R., & Patterson, K. (2007). Semantic dementia: A unique clinicopathological syndrome. *The Lancet. Neurology*, 6(11), 1004-1014. doi: 10.1016/S1474-4422(07)70266-1

Hornauer-Hughes, A., & González, R. (2015). Application of progressive aphasia severity scale (PASS) in patients with primary progressive aphasia. *Journal of Neurological Sciences*, 357(Suppl. 1), e432-e456. doi: 10.1016/j.jns.2015.09.099

Howard, D., & Patterson, K. (1992). *The pyramids and palm trees test*. London: Harcourt Assessment.

Hurley, R. S., Mesulam, M. M., Sridhara, J., Rogalskia, M. J., & Thompson, C. K. (2018). A nonverbal route to conceptual knowledge involving the right anterior temporal lobe. *Neuropsychologia*, 117, 92-101. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2018.05.019

Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Whitwell, J. L., Layton, K. F., Parisi, J. E.,...Petersen, R. C. (2006). Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain*, 129(Pt 6), 1385-1398. doi: 10.1093/brain/awl078

Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Machulda, M. M., Senjem, M. L., Master, A.

- V.,...Whitwell, J. L. (2012). Characterizing a neurodegenerative syndrome: Primary progressive apraxia of speech. *Brain*, 135(Pt 5), 1522-1536. doi: 10.1093/brain/aws032
- Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Machulda, M. M., Senjem, M. L., Lowe, V. J., Jack, C. R. Jr., & Whitwell, J. L. (2013). Syndromes dominated by apraxia of speech show distinct characteristics from agrammatic PPA. *Neurology*, 81(4), 337-345. doi: 10.1212/WNL.0b013e31829c5ed5
- Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Machulda, M. M., Senjem, M. L., Gunter, J. L.,...Whitwell, J. L. (2014). The evolution of primary progressive apraxia of speech. *Brain*, 137(Pt 10), 2783-2795. doi: 10.1093/brain/awu223
- Josephs, K. A., & Whitwell, J. L., (2014). Progressive apraxia of speech and primary progressive aphasia. En M. Merello, & S. E. Starkstein (Eds.), *Movement disorders in dementias* (pp. 213-230). London: Springer-Verlag.
- Kemmerer, D. (2015). *Cognitive neuroscience of language*. New York: Psychology Press.
- Kertesz, A. (2007). *Western Aphasia Battery Revised*. San Antonio: PsychCorp.
- Leyton, C. E., & Ballard, K. J. (2016). Primary progressive aphasia: Conceptual evolution and challenges. *Neuroscience and Neuroeconomics*, 5, 9-18. doi: 10.2147/NAN.S102848
- Leyton, C. E., & Hodges, J. R. (2014). Differential diagnosis of primary progressive aphasia variants using the international criteria. *Aphasiology*, 28(8-9). 909-921. doi: 10.1080/02687038.2013.869306
- Mesulam, M. M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11(6), 592-598. doi: 10.1002/ana.410110607
- Mesulam, M. M. (2003). Primary progressive aphasia a language-based dementia. *The New England Journal of Medicine*, 349(16), 1535-1542. doi: 10.1056/NEJMra022435
- Mesulam, M. M. (2014). Primary progressive aphasia: A language-based dementia. En B. C. Dickerson, & A. Atri (Eds.), *Dementia: Comprehensive Principles and Practice*. (pp. 198-207). New York, Oxford University Press.
- Mesulam, M. M. (2016). Primary progressive aphasia and the left hemisphere language network. *Dementia and Neurocognitive Disorders*, 15(4), 93-102. doi: 10.12779/dnd.2016.15.4.93
- Mesulam, M. M., Wieneke, C., Thompson, C., Rogalski, E., & Weintraub, S. (2012). Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages. *Brain*, 135(5), 1537-1553. doi: 10.1093/brain/aws080
- Miller, Z., Mandelli, M., Rankin, K., Henry, M., Babiak, M., Frazier, D.,...Gorno-Tempini, M. L. (2013). Handedness and language learning disability differentially distribute in progressive aphasia variants. *Brain*, 136(Pt 11), 3461-3473. doi: 10.1093/brain/awt242
- Nickels, L., & Croot, K. (2014). Understanding and living with primary progressive aphasia: Current progress and

challenges for the future. *Aphasiology*, 28(8-9), 885-899. doi: 10.1080/02687038.2014.933521

Rogalski, E., Johnson, N., Weintraub, S., & Mesulam, M. (2008). Increased frequency of learning disability in patients with primary progressive aphasia and their first-degree relatives. *Archives of Neurology*, 65(2), 244-248. doi: 10.1001/archneurol.2007.34

Sapolsky, D., Domoto-Reilly, K., Negreira, A., Brickhouse, M., McGinnis, S., & Dickerson, B. C. (2011). Monitoring progression of primary progressive aphasia: Current approaches and future directions. *Neurodegenerative Disease Management*, 1(1), 43-55. doi: 10.2217/nmt.11.2

Sapolsky, D., Domoto-Reilly, K., & Dickerson, B.C. (2014). Use of the Progressive Aphasia Severity Scale (PASS) in monitoring speech and language status in PPA. *Aphasiology*, 28(8-9), 993-1003. doi: 10.1080/02687038.2014.931563

Semenza, C. (2011). Naming with proper names: The left temporal pole theory. *Behavioural Neurology*, 24(4), 277-284. doi: 10.3233/BEN-2011-0338

Shim, H., Hurley, R., Rogalski, E., & Mesulam, M. M. (2012). Anatomic, clinical, and neuropsychological correlates of spelling errors in primary progressive aphasia. *Neuropsychologia*, 50(8), 1929-1935. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2012.04.017

Tee, B. L., & Gorno-Tempini, M. L. (2019). Primary progressive aphasia: A model for neurodegenerative disease. *Current Opinion in Neurology*, 32(2), 255-265. doi: 10.1097/WCO.0000000000000673.

Tetzloff, K. A., Duffy, J. R., Clark, H. M., Utianski, R. L., Strand, E. A., Machulda, M. M.,...Whitwell, J. L. (2019). Progressive agrammatic aphasia without apraxia of speech as a distinct syndrome. *Brain*, 142(8), 2466-2482. doi: 10.1093/brain/awz157

Tippett, D. C., Hillis, A. E., & Tsapkini, K. (2015). Treatment of primary progressive aphasia. *Current Treatment Options in Neurology*, 17(8), 332. doi: 10.1007/s11940-015-0362-5

Utianski, R. L., Duffy, J. R., Clark, H. M., Strand, E. A., Botha, H., Schwarz, C. G.,...Josephs, K. A. (2018). Prosodic and phonetic subtypes of primary progressive apraxia of speech. *Brain and Language*, 184, 54-65. doi: 10.1016/j.bandl.2018.06.004

Vandenberghe, R. (2016). Classification of the primary progressive aphasia: Principles and review of progress since 2011. *Alzheimer's Research and Therapy*, 8(1), 16. doi: 10.1186/s13195-016-0185-y

Weintraub, S., Fahey, C., Johnson, N., Mesulam, M. M., Gitelman, D. R., Weitner, B. B., & Rademaker, A. (2006). Vasectomy in men with primary progressive aphasia. *Cognitive and Behavioral of Neurology*, 19(4), 190-193. doi: 10.1097/01.wnn.0000213923.48632.ab

Wilson, S. M., Brambati, S. M., Henry, R. G., Handwerker, D. A., Agosta, F., Miller, B. L.,...Gorno-Tempini, M. L. (2009). The neural basis of surface dyslexia in semantic dementia. *Brain*, 132(Pt 1), 71-86. doi: 10.1093/brain/awn300

Wilson, S. M., Henry, R. G., Besbris, M., Ogar, J. M., Dronkers, N. F., Jarrold, W., Miller, B. L., & Gorno-Tempini, M. L. (2010).

Connected speech production in three variants of primary progressive aphasia.

Brain, 133(7), 2069-2088. doi:
10.1093/brain/awq129