

Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso*

Vicente Rosell Clari y José Luis Miralles Adell

Universitat de València-Estudi General

La afasia progresiva primaria es un síndrome poco frecuente en el que destaca el empeoramiento progresivo del lenguaje en pacientes en los que se mantienen relativamente preservadas otras capacidades cognitivas, instrumentales o conductuales, durante las primeras fases del proceso degenerativo. Sin embargo, se observa una gran heterogeneidad tanto en la evolución de la sintomatología lingüística y cognitiva, como neuropatológica, aunque la mayoría de los estudios muestran atrofia cortical frontal y/o temporal.

En este trabajo se compara la evolución cognitiva, lingüística y neurológica de un paciente diagnosticado de afasia progresiva primaria con un paciente afásico, mediante la utilización de diferentes test y técnicas de neuroimagen, observándose diferencias evolutivas significativas en ambos pacientes en la exploración inicial y los dos años posteriores. En el paciente afásico se observa una clara recuperación, mientras que en el paciente con afasia progresiva primaria muestra un perfil degenerativo. En segundo lugar, se comparan estadísticamente los resultados lingüísticos y cognitivos obtenidos por el paciente con afasia progresiva primaria, observándose un paralelismo entre el deterioro cognitivo y el deterioro lingüístico.

En conclusión, el paciente con afasia progresiva primaria presenta un perfil evolutivo diferente al de los sujetos afásicos. El estudio de los perfiles diferenciales, en la afasia y en la afasia progresiva primaria, puede ayudar a establecer la relación entre los aspectos cognitivos y los lingüísticos en la patología del lenguaje.

1. Introducción

El término afasia progresiva primaria (APP) fue acuñado por primera vez por Mesulam (1982) para describir a seis pacientes que sufrieron una alteración afásica progresiva, sin otros trastornos cognitivos o comportamentales. En la actualidad, la APP se considera un síndrome poco frecuente en el que destaca el empeoramiento progresivo del lenguaje en pacientes en los que se

* El presente estudio forma parte de las actividades enmarcadas en los proyectos de investigación con financiación ministerial “Variables pragmáticas en la evaluación y rehabilitación de afasias” (HUM2004-05847-C02-02) y “Aplicación y validación clínica de variables lingüísticas en protocolos de rehabilitación” (HUM2004-21424E).

mantienen relativamente preservadas otras capacidades cognitivas, instrumentales o conductuales, durante las primeras fases del proceso degenerativo. Sin embargo, se observa una gran heterogeneidad tanto en la evolución de la sintomatología lingüística y cognitiva, como neuropatológica (P.e.: [Amici, Gorno-Tempini, Ogar, Dronkers & Miller, 2006](#); [Uttner, Mottaghy, Schreiber, Riecker, Ludolph & Kassubek, 2006](#); [Le Rhun, Richard & Pasquier, 2005](#); Serrano, Martelli, Harris, Trufó, Ranalli, Taragano, Tamaroff & Allegri, 2005), aunque la mayoría de los estudios muestran atrofia cortical frontal y/o temporal (P.e.: García, Simó, González, Pérez, López & Lomeña-Caballero, 2005; Clark, [Charuvastra, Miller](#), Shapira & [Mendez](#), 2005; Schwartz, DeBleser, Poeck & Weis, 1998; Engel & Fleming, 1997). En este trabajo se compara la evolución lingüística y neurológica de un paciente diagnosticado de afasia progresiva primaria con un paciente afásico, mediante la utilización de diferentes test y técnicas de neuroimagen, observándose diferencias evolutivas significativas en ambos pacientes en la exploración inicial y los dos años posteriores. En segundo lugar, se analizan estadísticamente los resultados cognitivos obtenidos por el paciente con afasia progresiva primaria, observándose un paralelismo entre el deterioro cognitivo y el deterioro lingüístico.

2. Comparación Sujeto App y Sujeto Afásico

2.1. Método

2.1.1. Sujetos

Se ha comparado la evolución de las alteraciones del lenguaje y neurológicas, después de dos años de evolución, de un sujeto con APP y un sujeto afásico, que presenta alteraciones afásicas similares a las alteraciones del lenguaje detectadas inicialmente en el sujeto diagnosticado de APP.

Paciente APP (VIP). Paciente de 61 años que en la entrevista neurológica inicial (02/05/00) refiere problemas mnésicos tanto a corto como a largo plazo, y problemas denominativos, sin que ello afecte a sus actividades diarias. Buena orientación espacial. La aparición de los síntomas neuropsicológicos, según refiere el paciente, se inició con dificultades en la denominación de objetos y poco a poco fue expandiéndose en el tiempo de manera progresiva desde 1995 hasta la actualidad. En la actualidad el paciente presenta demencia severa, se muestra desorientado, con dificultades importantes de

comprensión y producción lingüísticas, memoria, atención y cálculo (MMSE 2/30). Diagnóstico principal: Afasia Progresiva Primaria.

Paciente afásico (JHG). Paciente, varón de 50 años de edad que ingresa en el Hospital Dr. Peset por ictus isquémico silviano izquierdo (27/07/2001). Tras 36 horas de evolución del A.C.V., el paciente presenta un buen estado general, afasia de predominio motor y hemiparesia derecha. Paresia facial derecha supranuclear. Hemiparesia derecha con Babinski. Sin déficit sensitivo. Diagnóstico principal: ictus isquémico silviano izquierdo. Subdivisión anterior. Mecanismo embolia artero-arterial disección espontánea arteria carótida interna izquierda segmento C1. Posible displasia fibromuscular.

2.1.2. Material y procedimiento

Se ha comparado la evolución neurológica y de las alteraciones afásicas de los pacientes VIG y JHG. La evolución neurológica se ha comparado a partir de los resultados obtenidos en pruebas médicas secundarias (TAC, RM o SPECT). La evolución de las alteraciones afásicas se ha comparado mediante los datos obtenidos por cada paciente en el test de Boston para el diagnóstico de la afasia (Goodglass & Kaplan, 1983), durante los 2 años siguientes a la exploración inicial. Los datos obtenidos, una vez codificados, han sido tratados con el programa informático SPSS (v12.0).

2.1.3. Resultados

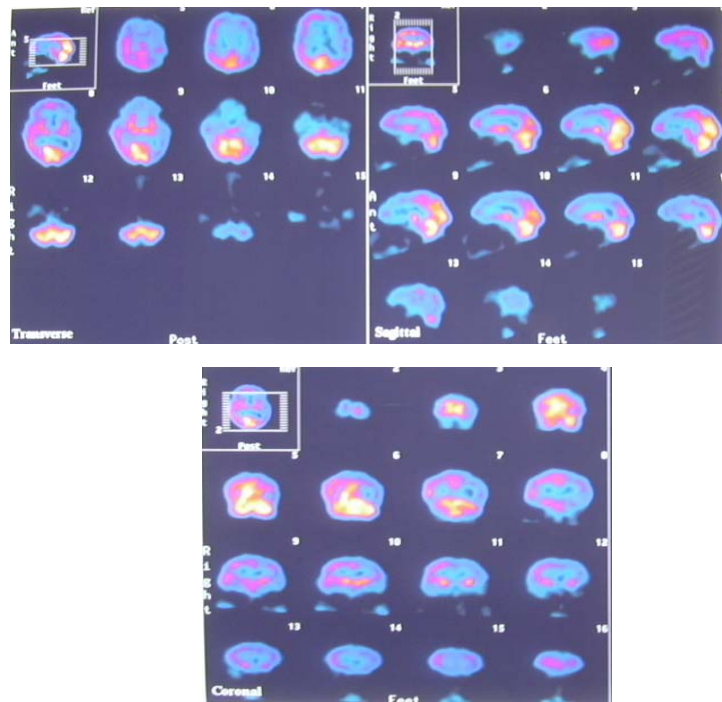
2.1.3.1. Evolución neurológica

El paciente con APP (VIP), presenta la siguiente evolución, neurológica: TAC (11/01/01): atrofia cerebral con afectación del hemisferio cerebral izquierdo. SPECT₁ (26/04/02): hipoperfusión temporal y parietal izquierdas. SPECT₂ (28/10/04): aumento de la atrofia cerebral con respecto al SPECT anterior. Hipoperfusión fronto-temporo-parietal izquierda e hipoperfusión fronto-temporal derechas. RM cerebral (28/09/04): importante atrofia cortical cerebral predominantemente izquierda con afectación de ambos hemisferios. Diagnóstico principal: Afasia Progresiva Primaria. Otros diagnósticos: problemas importantes de visión. Trasplante de Córnea OD.

El paciente afásico, en su TAC CRANEAL (28/07/01): se observa un área hipodensa en el territorio profundo de la subdivisión anterior de la arteria cerebral media izquierda. R.M. CEREBRAL (29/07/01): imagen hiperintensa en T1, en el territorio de la carótida interna

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

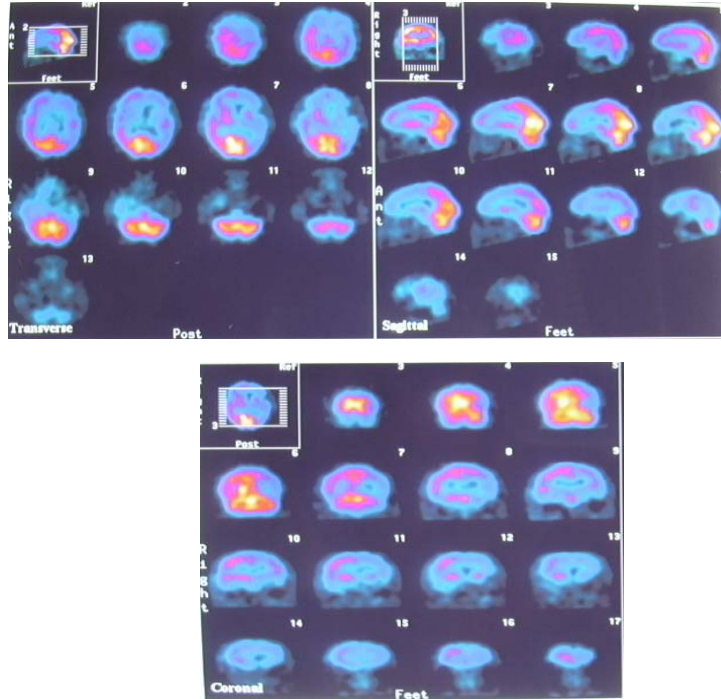
izquierda, compatible con hematoma mural. Infarto agudo en territorio profundo de la arteria cerebral media izquierda, subdivisión anterior, con áreas de transformación hemorrágicas. TAC CRANEAL (25/05/03): área hipodensa en territorio profundo de la arteria cerebral media compatible con ACV anterior. No se observan diferencias significativas con exploraciones anteriores.



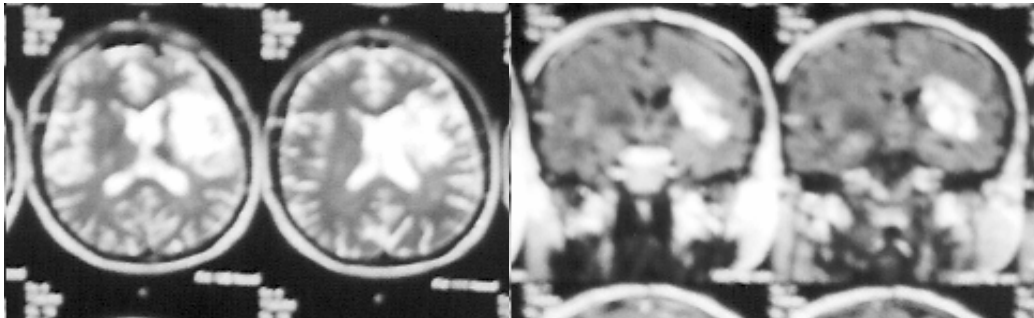
PACIENTE APP (VIP). SPECT 1 (26/04/02).

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso



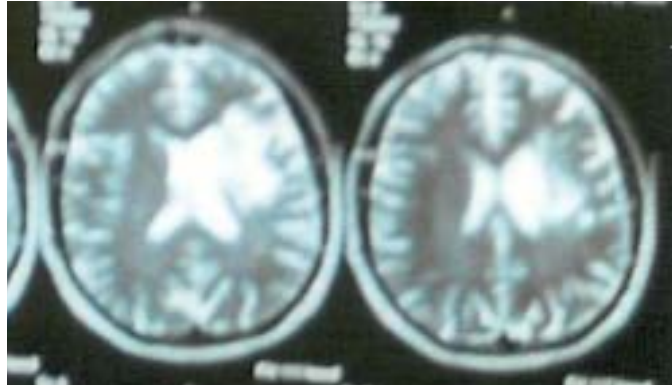
PACIENTE APP (VIP). SPECT 2 (28/10/04).



PACIENTE AFASICO: 1.- TAC CRANEAL (28/07/01)
2.-R.M. CEREBRAL (29/07/01).

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso



PACIENTE AFASICO: 3.- TAC CRANEAL (20/05/03).

Se han utilizado pruebas neurológicas secundarias diferenciales teniendo en cuenta criterios clínicos y no de investigación, utilizando pruebas médicas estándar en función del criterio neurológico clínico y diagnóstico. Tal como manifiestan las pruebas secundarias, el paciente afásico presenta una lesión en el territorio profundo de la arteria cerebral media provocado por ACV que persiste en el tiempo sin sufrir cambios significativos, mientras que en el paciente con APP se observa un deterioro significativo de ambos hemisferio pero sobre todo a nivel de hemisferio izquierdo.

2.1.3.1. Evolución afasiológica

Se ha comparado la evolución de ambos paciente a partir de los datos obtenidos en el test de Boston para el diagnóstico de la afasia por el paciente afásico (JHG), en los años 2001, 2002 y 2003, y los datos obtenidos por el paciente con APP (VIP) durante los años 2002, 2003 y 2004.

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

TABLA 1. PUNTUACIONES DIRECTAS TEST DE BOSTON.

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|-----------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| SEVERIDAD | | | | | | |
| Severidad | 4 | 4 | 4 | 4 | 2 | 1 |

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| FLUENCIA | | | | | | |
| Agilidad Articulatoria | 7 | 7 | 7 | 6 | 6 | 6 |
| Longitud de Frase | 7 | 7 | 7 | 7 | 7 | 7 |
| Agilidad Verbal | 14 | 14 | 14 | 14 | 14 | 12 |

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|------------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| COMPRESIÓN AUDITIVA | | | | | | |
| Discriminación Palabras | 67 | 72 | 72 | 47 | 47 | 43 |
| Identificación Partes Cuerpo | 20 | 20 | 20 | 7 | 7 | 5 |
| Órdenes | 15 | 15 | 15 | 12 | 7 | 4 |
| Material Ideativo Complejo | 9 | 12 | 12 | 5 | 0 | 0 |

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|----------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| DENOMINACIÓN | | | | | | |
| Respuesta Denominación | 27 | 30 | 30 | 3 | 0 | 0 |
| Denom. Confront. Visual | 90 | 90 | 90 | 57 | 41 | 6 |
| Nombrar Animales | 6 | 15 | 17 | 1 | 1 | 0 |
| Denominación Partes Cuerpo | 25 | 30 | 30 | 3 | 3 | 0 |

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|-------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| MECÁNICA LECTORA | | | | | | |
| Lectura Palabras | 10 | 10 | 10 | 30 | 27 | 30 |
| Lectura Oraciones | 10 | 10 | 10 | 9 | 8 | 5 |

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|-------------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| REPETICIÓN | | | | | | |
| Repetición Palabras | 10 | 10 | 10 | 10 | 10 | 8 |
| Repetición Frases Alta Proba. | 8 | 8 | 8 | 6 | 6 | 4 |
| Repetición Frases Baja Proba. | 8 | 8 | 8 | 6 | 5 | 3 |

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|-----------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| PARAFASIAS | | | | | | |
| Parafasias Neológicas | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| Parafasias Literales | 9 | 0 | 0 | 2 | 2 | 7 |
| Parafasias Verbales | 2 | 1 | 1 | 7 | 8 | 19 |

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|---------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| HABLA AUTOMATIZADA | | | | | | |
| Automatismos | 7 | 7 | 7 | 8 | 7 | 5 |
| Recitado | 2 | 2 | 2 | 0 | 0 | 0 |

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|------------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| COMPRESIÓN LECTORA | | | | | | |
| Discriminación Letra-Palabra | 10 | 10 | 10 | 7 | 4 | 3 |
| Reconocimiento Palabras | 8 | 8 | 8 | 8 | 7 | 7 |
| Comprensión Deletreo Oral | 4 | 8 | 8 | 1 | 2 | 0 |
| Emparejar Dibujo-Palabra | 10 | 10 | 10 | 8 | 3 | 1 |
| Lectura Oraciones y Párrafos | 9 | 10 | 10 | 7 | 1 | 0 |

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|--------------------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| ESCRITURA | | | | | | |
| Escritura Mecánica | 2 | 3 | 3 | 2 | 2 | 2 |
| Escritura Seriada | 39 | 49 | 49 | 26 | 24 | 0 |
| Dictado Elemental | 14 | 15 | 15 | 9 | 10 | 1 |
| Denom. Confront. Escrita | 10 | 10 | 10 | 2 | 2 | 1 |
| Deletreo Dictado | 9 | 10 | 10 | 1 | 0 | 0 |
| Oraciones Dictado | 10 | 12 | 12 | 6 | 1 | 0 |
| Escritura Narrativa | 3 | 3 | 3 | 1 | 1 | 0 |

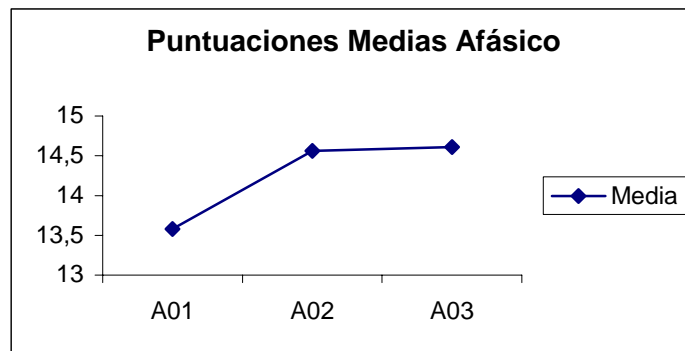
| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|-----------------|------------------------|-----------|-----------|--------------------|----------|----------|
| | P.D. 2001 | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D.2002 | P.D.2003 | P.D.2004 |
| MÚSICA | | | | | | |
| Canto | 1 | 2 | 2 | 1 | 1 | 0 |
| Ritmo | 1 | 2 | 2 | 2 | 2 | 2 |

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

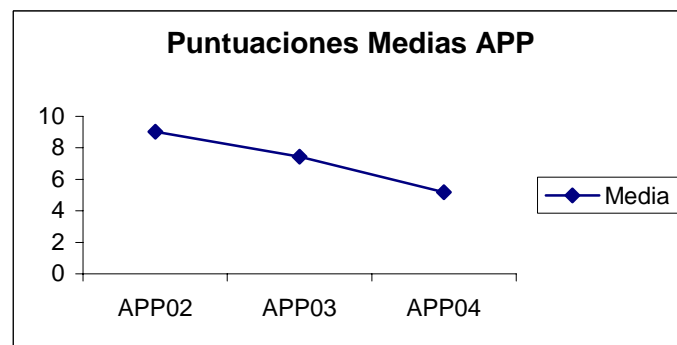
TABLA 2. PUNTUACIONES MEDIAS GLOBALES TEST DE BOSTON

| TEST DE BOSTON. | PACIENTE AFÁSICO (JHG) | | | PACIENTE APP (VIP) | | |
|-------------------|------------------------|-------|-------|--------------------|-------|------|
| | 2001 | 2002 | 2003 | 2002 | 2003 | 2004 |
| MEDIA | 13.58 | 14.56 | 14.61 | 9.03 | 7.44 | 5.19 |
| DESVIACIÓN TÍPICA | 17.97 | 19.02 | 19.03 | 12.38 | 10.86 | 8.83 |

GRÁFICA 1. PUNTUACIONES MEDIAS BOSTON PACIENTE AFÁSICO.



GRÁFICA 2. PUNTUACIONES MEDIAS BOSTON PACIENTE APP.



El paciente afásico, en la exploración inicial, se muestra fluido, sin disartria asociada pero con alteraciones del ritmo del habla e importantes problemas de tipo anómico, dificultades de acceso al léxico, parafasias literales, verbales y neológicas, así como abundantes circunloquios. Problemas que muestra tanto a nivel oral como en la lectura y la escritura. Tras un año de evolución el paciente mejora su perfil afasiológico, mostrándose en la Gráfica 1 un perfil ascendente, persistiendo ligera anomia que afecta a la expresión oral y escrita. La mejoría del primer año de evolución se mantiene durante el segundo año después del ACV, sin observarse diferencias estadísticamente significativas ($t_{(35)} = -1,00$; $p = 0.324$).

El paciente con APP presenta como síntoma inicial de la enfermedad, dificultades de denominación, referidas desde hace 10 años. En la exploración inicial (2002) el paciente se muestra fluido, con la comprensión oral levemente afectada para palabras y órdenes y moderadamente para elementos más complejos. Se observan dificultades importantes en la denominación, sobre todo de partes del cuerpo y en fluencia semántica. La lectura está levemente afectada, y la escritura severamente. La repetición de palabras está preservada, no así la de frases. El lenguaje automático y el ritmo están preservados, pero el recitado y el canto presentan alteraciones severas y moderadas. En los dos años siguientes se observa un patrón degenerativo en la mayoría de los factores. La severidad de la afasia aumenta, así como las dificultades en la comprensión oral y escrita. Se incrementan las dificultades de denominación y las producciones parafásicas. Se observa un deterioro progresivo de la mecánica lectora para los elementos más complejos y de la mayoría de los factores del lenguaje escrito. Se mantiene preservada la agilidad articulatoria y verbal, así como la mecánica lectora simple y el ritmo. En la Gráfica 2 se observa un perfil claramente degenerativo y las comparaciones de medias son significativas si comparamos la exploración inicial, con los dos años siguientes de evolución ($t_{(35)} = 3,03$; $p = 0.005$; $t_{(35)} = 2,35$; $p = 0.024$, respectivamente).

3. Evolución neuropsicológica paciente con App

3.1. Método

3.1.1. Sujetos

Paciente con afasia progresiva primaria ya descrito anteriormente. Se han comparado las puntuaciones correspondientes a diferentes test que miden el perfil neuropsicológico del paciente con APP, durante los años 2002, 2003 y 2004.

3.1.2. Material y procedimiento

Se han realizado exploraciones neuropsicológicas, en 2002, 2003 y 2004. Las puntuaciones directas se han transformado en porcentajes. Posteriormente se han analizado los datos mediante el programa informático SPSS (v12.0), de dos formas: un análisis global de todos los ítems y un análisis parcial en el que se han agrupado los diferentes test empleados en función de las habilidades cognitivas medidas.

3.1.3. Resultados

TABLA 3. EXPLORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA
PACIENTE APP.

| TEST | P.D. 2002 | P.D. 2003 | P.D. 2004 |
|----------------------------------|--------------|--------------|--------------|
| MMSE FOLSTEIN | 19 | 10 | 2 |
| Rey Verbal | 2/2/3/4/4/1 | 1/1/2/2/1/1 | 0/0/1/1/1/0 |
| Test Dibujo Reloj Copia | 9 | 9 | 8 |
| Test Dibujo Reloj Dictado | 4 | 2 | 0 |
| Figura compleja de Rey (COPIA) | 30 | 30 | 29 |
| Figura compleja de Rey (MEMORIA) | 6 | 4 | 2 |
| Memoria Corto Plazo | 0 | 0 | 0 |
| Memoria Largo Plazo | 0 | 0 | 0 |
| Memoria Remota, Episódica y Sem. | 4 | 2 | 0 |
| Memoria Lógica | 0 | 0 | 0 |

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

| | | | |
|----------------------------------|----------|----------|----------|
| Memoria Auditiva Inmediata | 8 | 6 | 3 |
| Gnosias (Relojes) | 2 | 1 | 1 |
| Memoria Visual Inm. (CORSI) O.D. | 6 | 6 | 5 |
| Memoria Visual Inm. (CORSI) O.I. | 5 | 5 | 4 |
| Gnosias Popelreuter | 9 | 8 | 7 |
| Praxias Ideomotoras Imitación | 4 | 4 | 4 |
| Praxias Simbólicas | 0 | 0 | 0 |
| Reproducción de ritmos | 8 | 8 | 7 |
| Alternancias motoras | ALTERADA | ALTERADA | ALTERADA |
| Alternancias motoras | NORMAL | NORMAL | NORMAL |
| Coordinación motora | NORMAL | NORMAL | NORMAL |
| Inhibición recíproca | 20 | 20 | 20 |

TABLA 4. MEDIAS GLOBALES TESTS NEUROPSICOLÓGICOS

| AÑOS | MEDIAS | DESVIACIÓN TÍPICA |
|------|--------|-------------------|
| 2002 | 7,91 | 7,54 |
| 2003 | 6,64 | 7,07 |
| 2004 | 5,36 | 7,11 |

TABLA 5. COMPARACIONES DE MEDIAS

| I | J | I-J | PROBABILIDAD |
|------|------|------|--------------|
| 2002 | 2003 | 1.27 | 0.750 |
| | 2004 | 2.54 | 0.037 |
| 2003 | 2004 | 1.27 | 0.018 |

TABLA 6. CONTRASTES MULTIVARIADOS

| CONTRASTES MULTIVARIADOS | F ₂ | Probabilidad |
|---|----------------|--------------|
| Traza de Pillai Lambda de Wilks Traza de Hotelling Raíz mayor de Roy | 5.251 | 0.015 |

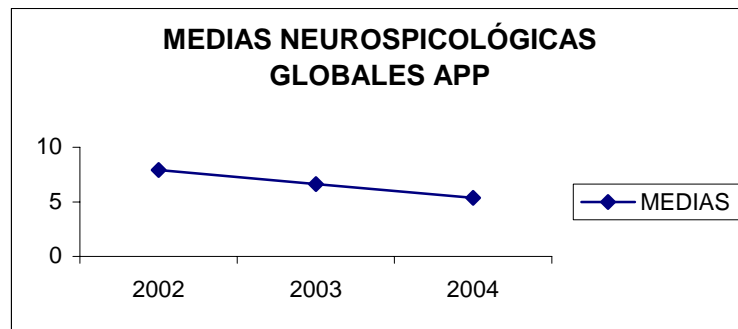
Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

TABLA 7. COMPARACIONES PARCIALES.

| I ATPERVI | J ATPERVI | I-J | PROBABILIDAD |
|---------------|---------------|------|--------------|
| 2002 | 2003 | 0.50 | 0.182 |
| | 2004 | 1.25 | 0.015 |
| 2003 | 2004 | 0.75 | 0.058 |
| I MEMOVISU | J MEMUVISU | I-J | PROBABILIDAD |
| 2002 | 2003 | 1.00 | 0.182 |
| | 2004 | 2.50 | 0.063 |
| 2003 | 2004 | 1.50 | 0.014 |

* No se observan diferencias significativas en las comparaciones de medias parciales de MEMOAUD y PRAXIAS.

GRÁFICA 3. MEDIAS GLOBALES TEST NEUROPSICOLÓGICOS PACIENTE APP.



En la exploración neuropsicológica inicial del paciente con APP (15/10/02) se observan graves alteraciones mnésicas tanto a corto como a largo plazo (Rey Verbal P.D.= 2/2/3/4/4/1), a nivel de prácticas simbólicas (P.D = 0/5) y afásicas (BNT abreviado P.D. = 0/12; Token

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Test P.D. = 22/32), déficits compatibles con APP. Se han realizado exploraciones neuropsicológicas anuales del paciente, observándose un desarrollo degenerativo progresivo de la enfermedad que se manifiesta sobre todo a nivel mnésico y lingüístico (GRAFICA 3) . No se observa una degeneración gnósico-práxica, excepto en los elementos simbólicos. Se han realizado contrastes de medias y contrastes multivariados, observándose diferencias estadísticamente significativas en ambos análisis, cuando se compara 2004 con los dos años anteriores. En las comparaciones parciales sólo se han observado diferencias estadísticamente significativas en los factores que miden Atención y Percepción Visual, y Memoria Visual. No se observan diferencias significativas en las comparaciones de medias parciales de Memoria Auditiva y Praxias. El primero por estar muy dañado desde el inicio y el segundo por estar preservado y producirse pocas variaciones.

4. Resumen y conclusiones

En los sujetos afásicos, la lesión cerebral no muestra cambios significativos a través del tiempo una vez que se han estabilizado los procesos neurológicos etiológicos y se muestra una tendencia a la mejora, a la recuperación de los déficits afásicos iniciales, sobre todo, durante el primer año desde el inicio de la enfermedad. El mismo perfil neurológico y afasiológico evolutivo presenta el paciente afásico JHG. Sin embargo, el paciente con APP (VIP) presenta un perfil claramente degenerativo, tanto a nivel neurológico como psicolingüístico, correspondiendo ambas tendencias más a un perfil de sujetos con demencias que no a perfiles afásicos.

Desde el punto de vista neuropsicológico, en el paciente con APP se ha observado un paralelismo entre el deterioro lingüístico y cognitivo que se manifiesta desde estadios iniciales de la enfermedad, a través de dificultades en la denominación y dificultades mnésicas, rechazándose la independencia de los déficits afásicos y cognitivos propia de la definición inicial de APP. Los déficits iniciales observados, poco a poco van aumentando, observándose una evolución degenerativa paralela de las dificultades mnésicas y lingüísticas, que interaccionan unas con otras y se manifiestan en el deterioro del procesamiento cognitivo. Las manifestaciones afásicas se reflejan en el aumento de las dificultades de la memoria verbal, lógica y remota. Las dificultades mnésicas muestran su influencia en las dificultades de denominación, comprensión oral y escrita, y repetición.

En conclusión, el paciente con afasia progresiva primaria presenta un perfil evolutivo diferente al de los sujetos afásicos. La evolución de las alteraciones neuropsicológicas del paciente con APP rechaza la hipótesis del funcionamiento diferencial e independiente del lenguaje de las demás funciones cognitivas y refuerza las propuestas interaccionistas. El estudio de los perfiles diferenciales, en la afasia y en la afasia progresiva primaria, puede ayudar a establecer la relación entre los aspectos cognitivos y los lingüísticos en la patología del lenguaje.

5. Bibliografía

- [Amici, S.](#), [Gorno-Tempini, M.L.](#), [Ogar, J.M.](#), [Dronkers, N.F.](#) & [Miller, B.L.](#) (2006). An overview on Primary Progressive Aphasia and its variants. *Behavioural neurology*; 17(2): 77-87.
- Clark, D.G., [Charuvastra, A.](#), [Miller, B.L.](#), [Shapira, J.S.](#) & [Mendez, M.F.](#) (2005). [Fluent versus nonfluent primary progressive aphasia: A comparison of clinical and functional neuroimaging features.](#) *Brain and Language*, 94 (1): 54-60.
- Engel, P.A. y Fleming, P.D. (1997). Primary progressive aphasia, left anterior atrophy, and neurofibrillary hippocampal pathology: Observations in an unusual case. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, 10 (3): 213-218.
- García-Garzón, M., Simó, M., González-González, J.M., Pérez-Moure, G., López-Gandíl, S. & F.J.Lomeña-Caballero, (2005). Diagnóstico precoz de afasia progresiva primaria mediante tomografía por emisión de positrones. *Revista de Neurología*, 40 (9): 572-573.
- Goodglass, H., & Kaplan, E. (1983). *Boston Diagnostic Aphasia Exam.* Philadelphia: Lea and Febiger.- Mesulam, M.M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology* 11:592-8.
- Le Rhun, E., [Richard, F.](#) & [Pasquier, F.](#) (2005). Natural history of primary progressive aphasia. *Neurology*, 65:887-891.
- Mesulam M.M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11:592-8.
- Schwartz, M., DeBleser, R., Poeck, K. y Weis, J. (1998). A case of primary progressive aphasia: A 14-year follow-up study with neuropathological findings. *Brain*, 121 (1): 115-126.
- Serrano C., Martelli M., Harris P., Tufro G., Ranalli C., Taragano F., Tamaroff L., Allegri R.F. (2005). Afasia progresiva primaria. Variabilidad clínica. Análisis de 15 casos. *Revista de neurología*, 41 (9): 527-533.
- [Uttner, I.](#), [Mottaghy, F.M.](#), [Schreiber, H.](#), [Riecker, A.](#), [Ludolph, A.C.](#) & [Kassubek, J.](#) (2006). Primary progressive aphasia accompanied by
- Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje.* Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

Vicente ROSELL CLARÍ y José Luis MIRALLES ADELL
Afasia progresiva primaria, ¿Afasia o Demencia? A propósito de un caso

environmental sound agnosia: a neuropsychological, MRI and PET study.
Psychiatry research, 31;146(2):191-7.

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.