

Anartria o apraxia del habla progresiva

Progressive anarthria or speech apraxia

Archibaldo Donoso S.¹, Rafael González V.¹ y Pablo Venegas F.¹

Two cases of progressive anarthria are reported; we remark their close but distinct relation with speech apraxia. Both of them were older female, with a progressive loss of speech, bilateral paresis of lower face, tongue and palatal muscles. They also had mild pyramidal signs and a fronto-subcortical cognitive deterioration. Brain TC and MRI were within normal limits. One of them had a possible progressive supranuclear palsy, the other one a possible corticobasal degeneration. The analysis of similar cases reports let us to conclude than there are several pathologies that can cause a progressive pseudobulbar palsy. The final diagnosis must be by postmortem examination of the brain.

Key words: *Disarthria, apraxia, frontotemporal dementia.*
Rev Chil Neuro-Psiquiat 2008; 46 (2): 124-128

Introducción

En los últimos años se han publicado casos que demuestran (con autopsia) que las enfermedades neurodegenerativas pueden tener una presentación atípica. A modo de ejemplo, en la enfermedad de Alzheimer se han descrito afasias progresivas, síndromes frontales, defectos visuales, y otros¹. Destacan entre ellos la apraxia del habla (AH) progresiva descrita en la última década^{2,3}. La AH ha sido definida como una alteración de la programación del habla, con dificultad para iniciar la palabra, articulación lenta y distorsión variable de los fonemas³. Los pacientes intentan autocorregirse, muchas veces sin éxito. Existe una disociación automática voluntaria, la articulación es mucho mejor en el habla automática que en la voluntaria. En cambio, en

las disartrias la distorsión articulatoria es invariable y no presentan disociación automática voluntaria. Nuestra experiencia se refiere a dos casos de pérdida progresiva del habla que deseamos comentar por lo inhabitual de estos cuadros; una de ellas pudo ser una parálisis supranuclear progresiva, la otra una degeneración corticobasal.

Presentación de los casos

Caso 1. Mujer de 74 años, médico jubilado, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus en tratamiento. A los 71 años se inició una insidiosa y progresiva dificultad para pronunciar; a los 73 se agregaron disfagia ilógica, accesos de risa y llanto exagerados y torpeza

Recibido: 25 de mayo de 2008

Aceptado: 15 de julio de 2008

Los autores declaran no tener conflictos de interés en esta publicación.

¹ Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

manual. Al momento de consultar (1992, a los 74 años) el habla se había hecho ininteligible, existía gran labilidad emocional y su actitud era pueril. No existían antecedentes de cuadros similares en la familia.

El examen neurológico mostró una paciente vigil, colaboradora, tranquila. La marcha era pesada, sin paresias. Los reflejos tendinosos estaban exaltados (excepto aquilianos); la sensibilidad era normal (salvo apalestesia en los pies). No existía disimetría. Destacaba una anartria, los intentos de hablar producían sólo débiles sonidos inarticulados. La motilidad ocular mostraba limitación de la mirada hacia arriba e impersistencia en las miradas laterales; además existía una apraxia palpebral, el pestañeo espontáneo y el reflejo corneal eran normales pero era incapaz de cerrar los ojos en forma voluntaria. Existía diparesia facial inferior con movimientos labiales lentos y poco amplios; la movilidad de la lengua y el velo era escasa; no existía atrofia lingual. La mandíbula se mantenía caída, con reflejo maseterino exaltado.

El deterioro cognitivo era evidente en la apatía ante su situación, en la prueba de Matrices Progresivas Coloreadas donde obtuvo 8/24 puntos; en sus errores en el cálculo escrito, en el fracaso en solucionar un problema sencillo. La fluidez semántica escrita estaba reducida a 9 animales en 60 segundos. Además existía una apraxia constructiva leve, con defecto en la planificación al copiar un cubo. Por otra parte, la escritura era normal.

En 1991 se había realizado un electroencefalograma (EEG) normal; una electromiografía (EMG) de las extremidades, que mostró sólo compromiso neuropático moderado distal en extremidad superior derecha. En 1992 se realizaron tomografía computada (TAC) y luego resonancia magnética cerebral (RM), normales, sin lesiones isquémicas; y un SPECT (tomografía de emisión de fotón único) que mostró discreta hipoperfusión frontal. Se le indicó un placebo.

Se controló por última vez en 1993. La disfagia era más severa, caminaba con lentitud, requería ayuda para vestirse, tenía frecuentes olvi-

dos y mostraba gran apatía con tendencia a permanecer en cama. La marcha era insegura, existía bradipsiquia, bradikinesia, rigidez de las 4 extremidades, con signo de Babinski y enganche digital bilaterales. Tenía escasas fasciculaciones en músculos interóseos. Falleció postrada un año después.

Caso 2. Mujer de 66 años, que consultó en 2007. Era diestra, dueña de casa, con 6 años de escolaridad; su ortografía era deficiente pero se había desempeñado como secretaria del curso del hijo. No tenía antecedentes personales ni familiares de importancia salvo hipertensión arterial. Su enfermedad se había iniciado en 2005 con un defecto progresivo del habla; al comienzo el defecto articulatorio era variable. Continuó desempeñando bien sus actividades domésticas y no se apreciaron alteraciones de la afectividad. Tenía una “risa muda”, insonora, y discreta disfagia.

El examen neurológico mostró una paciente vigil, tranquila, despreocupada frente a su enfermedad. Existía moderada lentificación, pero la marcha era normal, sin paresias; los reflejos tendinosos estaban exaltados; los plantares eran indiferentes pero con un signo de Pousseps (abducción del ortejo menor como señal de compromiso piramidal) a derecha. La metría y sensibilidad eran normales, y no presentaba movimientos anormales. Existía diparesia facial de predominio inferior, con movimientos de labios, lengua, velo y mandíbula limitados; y emitía sólo sonidos inarticulados y breves. Era capaz de escribir y comprendía las órdenes verbales, pero en la prueba Token test obtuvo 23/36 puntos. La escritura mostró defectos de tipo lingüístico, con múltiples fallas de ortografía, con sustitución, adición u omisión de grafemas. Fracásó tanto en el dictado de palabras irregulares como de logotomas; y era evidente un agramatismo severo. Por ejemplo, al describir la lámina 1 del test de Boston escribió “mamá seca plato caé agua niñas galletas piso vitrita abierta la cosina mueble” y al dictarle “en un trival había 5 perros” escribió “trigua 5 perra”.

No tenía apraxias ideatoria, ideomotora, cons-

tructiva ni del vestir; el estudio de la praxia oral se vio interferido por la diparesia facial. No existían agnosias visuales ni del espacio, pero el nistagmo optokinético era poco amplio. El deterioro cognitivo se evidenciaba en su fracaso al intentar solucionar un problema, obtuvo sólo 22/30 puntos en Minimental test de Folstein, 8/17 en la prueba FAB (Frontal Assessment Battery), 17/36 en Matrices Progresivas Coloreadas. Sin embargo, en pruebas de asociación semántica rindió bien.

Una EMG de lengua y laringe fue normal, así como la nasofibroscofia, el EEG y la RM cerebral. Un PET scan mostró un hipometabolismo fronto-parieto-temporal izquierdo. En un control telefónico en abril de 2008 se nos informó que caminaba mal, no hablaba y se alimentaba con papillas.

Comentario

Estas dos pacientes tienen muchos rasgos en común, además del sexo. En efecto, ambas presentaron un cuadro de tipo degenerativo que se inició con alteraciones del habla, hasta llegar a la anartria (o mutismo apráxico); este cuadro se asociaba a un síndrome pseudobulbar con diparesia facial, lingual y del velo, con hiperreflexia pero sin un signo de Babinski precoz; no existía un compromiso evidente de motoneurona inferior. A esto se agregaba deterioro cognitivo de tipo frontal, con apatía y disfunción ejecutiva.

El caso 1 presentó además una paresia de mirada hacia arriba y una apraxia palpebral que sugieren una parálisis supranuclear progresiva (aunque no tuvo distonía del tronco). En el caso 2 se agregó una agrafia lingüística progresiva, que se interpretó como una afasia moderada cuyo componente oral no se pudo examinar, pero el mal rendimiento en el Token test y en el PICA (Porch Index of Communicative Ability) confirmaba el defecto lingüístico. Por tratarse de un defecto focal del hemisferio izquierdo, concordante con los hallazgos del PET scan, se planteó el

diagnóstico de degeneración córticobasal. Tanto la parálisis supranuclear progresiva como la degeneración corticobasal son citadas como causa de AH progresiva³.

La discusión de estos casos puede mirarse desde dos puntos de vista: como un síndrome pseudobulbar progresivo, con disartria que llega a la anartria, o como una AH progresiva. La mayoría de los síndromes pseudobulbares son de origen vascular; el origen degenerativo es excepcional. La esclerosis lateral primaria es un cuadro caracterizado por un compromiso piramidal lentamente progresivo –a veces durante décadas– que generalmente predomina en el segmento crural y se extiende lentamente hacia proximal. Puede asociarse ocasionalmente a demencia, compromiso extrapiramidal, atrofia óptica; pero su presentación como síndrome pseudobulbar sería excepcional⁴⁻⁶. JL Gastaut presentó varios casos similares a los nuestros, con disfagia, “disartria parálitica” y compromiso de la primera motoneurona. La descripción del trastorno del habla fue insuficiente como para diferenciar entre disartria y AH, y no mencionó el estado cognitivo de sus pacientes⁶.

Desde otro punto de vista, el cuadro clínico de nuestros pacientes puede ser mirado como una AH progresiva y no como una simple disartria. No asistimos a la etapa inicial de nuestros casos; sin embargo, algunos de los datos anamnésicos del segundo caso apuntarían a una apraxia. Las AH pueden ser el primer signo de una enfermedad neurodegenerativa, y es importante distinguirlas de la afasia progresiva: en la AH no existe un trastorno del lenguaje, y los pacientes tienen mejor respuesta a los métodos de comunicación aumentativa y alternativa que los afásicos³. Josephs describió una serie de 17 casos con estudio clínico y patológico; 7 se iniciaron como AH; otros 7 como afasia progresiva, y en 3 coexistían ambos cuadros; en varios casos se consignó disartria espástica o hipokinética²; Duffy también describió la asociación de AH con afasia³. En los casos de AH la RM mostró una atrofia bilateral de la corteza premotora superior, precentral y área motora suplementaria y de la cabeza del nú-

cleo caudado. En cambio, en los casos de afasia progresiva la atrofia era temporal izquierda, de la corteza lateral y del hipocampo. El estudio patológico mostró una parálisis supranuclear progresiva atípica en 6 casos, degeneración corticobasal en 5, demencia frontotemporal ubiquitina (+) en 5, y una enfermedad de Pick. Los que se iniciaron con AH (pura o asociada) tenían una taupatía (parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal o enfermedad de Pick); en los casos sin AH, sólo en 1 existió una taupatía². Esto permitió a los autores asociar el defecto fonológico con una patología molecular específica. En el seguimiento se observó que en algunos casos de AH se agregaba una afasia; y en muchos hubo parkinsonismo y/o apraxia ideomotora. La aparición de una parálisis de la mirada vertical permitió sospechar clínicamente una parálisis supranuclear progresiva. En esta serie los pacientes no tenían deterioro cognitivo al inicio, pero después se hizo evidente; los diagnósticos patológicos permiten suponer que era de tipo fronto-subcortical, similar al de nuestros casos². Recientemente se describió un caso de AH progresiva con demencia de tipo frontal e hipometabolismo frontal bilateral cuya autopsia mostró una mezcla de enfermedad de Alzheimer y demencia por cuerpos de Lewy⁷.

Frente a la asociación de AH con lesiones prefrontales bilaterales, cabe recordar el trabajo de Dronkers que concluyó, en pacientes con AH de origen vascular, que las lesiones responsables comprometían la parte anterior de la corteza insular izquierda⁸. En cambio, Hillis et al, encontraron una asociación de AH con lesiones de la corteza frontal posterior e inferior izquierda, del área de Broca, y con lesiones postcentrales (lo que recuerda el concepto de afasia motora kinestésica de Luria)^{9,10}. Hillis plantea que la articulación requiere la participación de una red de áreas corticales, incluyendo parte del área de Broca, circunvolución precentral y postcentral, tal vez parte de la ínsula anterior⁹.

Para concluir, queremos hacer hincapié en dos puntos: las enfermedades neurodegenerativas tienen una presentación típica, pero no es excepcional que su presentación sea distinta a la habitual, como señalábamos en la introducción. Frente a esta realidad, para el estudio completo de estas afecciones se hace indispensable contar con un Banco de Cerebros. El segundo punto es que es necesario afinar la semiología clínica, en este caso del habla. En este momento en que todos los diagnósticos parecen dados por las imágenes y otros exámenes, sin una semiología precisa no podemos avanzar en el conocimiento neurológico.

Resumen

Se presentan dos casos de anartria progresiva, discutiendo la relación o el diagnóstico diferencial con la apraxia del habla progresiva. En ambos casos se trataba de mujeres mayores de 65 años con un cuadro de pérdida progresiva del lenguaje oral, con diparesia facial, lingual y velar, deterioro cognitivo de tipo frontal y discretos signos piramidales. Las imágenes cerebrales estructurales fueron normales. Uno de ellos pudo corresponder a una parálisis supranuclear progresiva, la otra a una degeneración corticobasal. Se analiza la literatura, llegando a la conclusión de que existen una serie de cuadros que pueden presentarse con un síndrome pseudobulbar progresivo. El diagnóstico definitivo debiera ser patológico.

Palabras clave: *Disartria, apraxia del habla, demencia fronto, temporal, parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal.*

Referencias

1. Donoso A, Behrens M I. Variabilidad y variantes de la enfermedad de Alzheimer. *Rev Méd Chile*, 2005; 133 (4): 477-82.
2. Josephs K A, Duffy J R, Strand E A, Whitwell J L, Layton K F, Parisi J E, et al. Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain* 2006; 129: 1385-98.
3. Duffy J. Apraxia of speech in degenerative neurologic disease. *Aphasiology* 2006; 20 (6): 511-27.
4. Sutherland J M. Familiar spastic paraplejia. En *Handbook of clinical neurology*, PJ Vinken y GW Bruyn eds, vol 22, págs 421-431, North Holland Publ Co, Amsterdam 1975.
5. Bonduelle M. Amyotrophic lateral sclerosis, en *Handbook of clinical neurology*, PJ Vinken y GW Bruyn eds, vol 22, págs 281-338, North Holland Publ Co, Amsterdam 1975.
6. Gastaut J L, Michel B, Figarella-Branger D, Somma-Mauvais H. Chronic progressive spinobulbar spasticity. A rare form of primary lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1988, 45: 509-13.
7. Gerstner E, Lazar R M, Keller C, Honig L S, Lazar G S, Marshall R S. A case of progressive apraxia of speech in pathologically verified Alzheimer disease. *Cogn Behav Neurol* 2007; 20: 15-20.
8. Dronkers N E: A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature* 1996; 384: 159-61.
9. Hillis A E, Work M, Barker P B, Jacobs M A, Breese E L, Maurer K. Re-examining the brain regions crucial for orchestrating speech articulation. *Brain* 2004; 127: 1479-87.
10. Luria A R. Higher cortical functions in man. 2a. ed 1980, Basic Books, New York.

Correspondencia:

Dr. Archivaldo Donoso S.

E-mail: adonoso@redclinicaluchile.cl