

Revista Argentina

ALZHEIMER

Y OTROS TRASTORNOS COGNITIVOS

Nº 12

AÑO 2012

*/ Demencias.
Particularidades
de abordaje en las
instituciones
geriátricas*

Pág 5

*/ Aspectos
neuropsicológicos
de la enfermedad
de Alzheimer en el
Síndrome de Down*

Pág 12

*/ Dos mundos,
un espacio compartido*

Pág 17

*/ Un estudio sobre
la afasia sensorial.
Un tipo especial:
La afasia amnésica*

Pág 24

CARRIER®

MEMANTINA - DONEPECILO

PLUS

*La forma más simple
de prolongar
los buenos momentos*



- Simplifica la administración favoreciendo la adherencia al tratamiento
- Disminuye significativamente el costo del tratamiento
- Asegura la toma de ambos fármacos a dosis terapéuticamente útiles
- Mejora la calidad de vida del paciente y su cuidador
- Retrasa la institucionalización del paciente

CARRIER®
20/10 PLUS

Memantina 20 mg / Donepecilo 10 mg
56 comprimidos
(28 comprimidos + 28 comprimidos)

CARRIER®
20/5 PLUS

Memantina 20 mg / Donepecilo 5 mg
56 comprimidos
(28 comprimidos + 28 comprimidos)



Desde hace más de **135** años
CASASCO
www.casasco.com.ar

STAFF

DIRECTOR- PRESIDENTE

Dr. Luis Ignacio Brusco

SECRETARIO CIENTIFICO

Dr. Janus Kremer

Dr. Carlos Mangone

COMITÉ CIENTÍFICO NACIONAL

Dr. Ricardo Allegri / Dr. Aníbal Areco / Dr. Pablo Azurmendi / Dr. Pablo Bagnati / Lic. Dolores Barreto / Dr. Roberto Caccuri / Dr. Daniel Cardinali / Dr. Oscar Colombo / Dr. Sergio Czerwonko / Dra. María Marta Esnaola y Rojas / Dra. Cecilia Fernandez / Dra. Silvia García / Lic. Angel Goldfard / Dr. Ángel Golimstok / Dr. Salvador Guinjoan / Dr. Ramiro Isla / Dr. Eduardo Kohler / Lic. Mariela Licitra / Dr. Ramiro Linares / Dra. Ma. Alejandra López / Dr. Daniel López / Dr. Miguel Angel Martin / Dra. Marina Mercacini / Dra. Laura Morelli / Dra. Carolina Muchnik / Dr. Juan A. Ollari / Lic. Alexandra Panopulos / Lic. Silvina Petrunaro / Dr. Edgardo Reich / Lic. Fernanda Rodriguez / Dra. Griselda Russo / Dr. Gabriel Samperisi / Dr. Diego Sarasola / Dr. Fernando Taragano / Dr. Gerardo Tiezzi / Dr. Julio Zarra / Dr. Daniel Zuin

COMITÉ DE RELACIONES INSTITUCIONALES

Srta. Lisa Denis / Dr. Gustavo Gonzalez Ferreira / Dr. Gaston Monaco / Dra. Guillermina Olavaria / Dra. Paola Quaranta / Dra. Florencia Reynoso

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Lic. Vanesa Arruabarrena / Lic. Cecilia Graves Ozan / Dra. Natividad Olivar

EDITORIAL

Diariamente somos testigos del impacto ambiental que tiene el deterioro cognitivo en nuestra sociedad. Dentro de los síndromes demenciales, la enfermedad de Alzheimer se ha tornado una patología común de la vejez siendo un desafío para su diagnóstico y su tratamiento. Es por ello que la investigación en este campo se encuentra en pleno desarrollo, ayudándonos a comprender los cambios biológicos y moleculares que se producen progresivamente y que, asociados a factores de riesgo, se traducen en alteraciones de la esfera cognitiva afectando tanto al que padece la enfermedad como a su familia.

Es en este sentido que desde la Asociación Alzheimer Argentina trabajamos junto a la comunidad brindando soporte e información, así como capacitación profesional dentro de las Jornadas Argentinas de Alzheimer y otros trastornos cognitivos que se realizan todos los años.

Desde este enfoque es que les acercamos este nuevo número donde encontrarán información sobre los distintos aspectos de esta patología y otros trastornos cognitivos.

SUMARIO

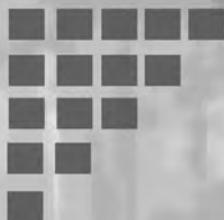
**Demencias.
Particularidades de abordaje
en las instituciones geriátricas** PÁG 5
Lic. Juliana María Olgiati

**Aspectos neuropsicológicos
de la enfermedad de Alzheimer
en el síndrome de Down** PÁG 12
Lic. Melisa Denise Godoy

**Dos mundos,
un espacio compartido** PÁG 17
Musicoterapeuta Alexandra Panópolos

**Un estudio sobre la afasia sensorial
Un tipo especial: La afasia amnésica** PÁG 24
Dra. Romeo, Andrea Silvana

ALZHEIMER 2012



XV Jornadas de la Enfermedad de de Alzheimer y otros trastornos cognitivos

Hotel NH City & Tower
Buenos Aires
Bolivar 120
9 a 19hs

-Inscripción Previa-

29, 30 y 31 de Agosto de 2012



Organiza:



Gregoria Perez 3484
C 1426 DWF Buenos Aires
Tel: +54 11 4554 6032
Mobile: +54 11 6660 3965
ideogroup@hotmail.com
www.ideogroup.cc

ALZHEIMER
A R G E N T I N A



Demencias. Particularidades de abordaje en las instituciones geriátricas

Juliana María Olgiati
Lic. en Psicología
Hogar Shönbrunn

INTRODUCCIÓN

El incremento de la población de adultos mayores debido al aumento de la expectativa de vida incide sobre el incremento de las personas que podrían padecer demencia y, en especial, la de tipo Alzheimer (DTA) ya que no sólo es la demencia más prevalente sino que el principal factor de riesgo es la edad. Si bien al inicio los síntomas denominados son los trastornos cognitivos, -y los que en algún punto definen el cuadro- a medida que avanza la enfermedad se suman los de la esfera conductual, siendo estos últimos los que la mayoría de las veces determinan una internación.

En este trabajo, en una primera parte, se desarrollarán las características clínicas de la DTA y, en una segunda parte, como una posible propuesta, se abordará la estimulación cognitiva adecuando las características al contexto de una institución geriátrica.

CONCEPTO DE DEMENCIA

Se puede definir a la demencia como un síndrome adquirido (no es de naturaleza congénita), secundario a una afectación cerebral (implica organicidad) que produce un debilitamiento progresivo y espontáneamente irreversible de todas las funciones cognitivas (incluyendo memoria) con la suficiente severidad para interferir en la actividad laboral y/o social, sin alteración de la conciencia (distinguiéndose así de los trastornos confusionales). Sus diferentes expresiones clínicas tienen que ver con el período de evolución en el que se encuentra y las causas que lo originaron.

DEMENCIA TIPO ALZHEIMER (DTA)

La DTA es la causa más común de demencia. Es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, cuyo perfil de deterioro es de tipo cortical, con hallazgos neuropatológicos específicos y con una implicancia clínica cognitivo-conductual.

Su importancia no es sólo por su creciente frecuencia y por el alto costo económico, sino también por el alto costo social y emocional que conlleva esta enfermedad ya que compromete a todo el sistema familiar.

1- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DTA

● ASPECTOS COGNITIVOS

MEMORIA

Los trastornos de memoria caracterizan a esta demencia siendo uno de los síntomas de inicio de la enfermedad. Estos síntomas tienen una heterogeneidad clínica y evolutiva.

En las fases iniciales se ve afectada la memoria episódica, con marcada alteración en el recuerdo libre -el que no mejora con claves-. Tienen dificultad en incorporar aprendizajes nuevos y la memoria semántica puede tener alteraciones muy sutiles. No hay compromiso de la memoria implícita, buena atención sostenida pero fallas en la atención dividida. Hay progresiva fatiga mental, intrusiones y falsos reconocimientos. En fases moderadas la memoria a largo plazo está comprometida, tanto en su forma episódica como semántica y el compromiso de la memoria visual y verbal interfiere en lo intelectual y en las actividades de la vida diaria (AVD). La



memoria procedural se encuentra preservada. En las fases severas hay una demencia masiva, comprometidos todos los tipos de memoria pudiendo tener la memoria implícita cierta conservación.^{14,8}

LENGUAJE

Las alteraciones del lenguaje tienen un patrón característico y predecible que correlaciona con la severidad y evolución del cuadro.

En las fases iniciales hay alteración del lenguaje verbal espontáneo teniendo dificultad para hallar la palabra adecuada, recurriendo a circunloquios. Hay disminución de la fluencia verbal y fallas en la evocación categorial (nominar objetos de baja frecuencia de uso o de poder generar una lista de palabras). La sintaxis se encuentra conservada aunque pobre, sin encontrarse trastornos articulatorios y fonológicos. Puede leer y escribir sin mayores problemas aunque la comprensión de textos complejos se le dificulta y es muy vulnerable a las interferencias. A medida que evoluciona la enfermedad, en las fases moderadas, el lenguaje se empobrece creciendo la dificultad en la expresión tanto semántica como sintáctica, las frases se vuelven agramaticales y estereotipadas, habiendo franca anomia. Hay utilización de parafasias (semánticas y fonológicas), circunloquios, perseveraciones y neologismos. Se produce una desintegración integral a nivel expresivo traduciéndose en un discurso vacío, afectándose también la comprensión del lenguaje hablado y escrito lo que vuelve a la comunicación muy difícil, produciendo gran carga para familiares y cuidadores. La escritura se ve comprometida con la omisión, inversión o agregado de letras o de sílabas, habiendo pérdida sintáctica progresiva hasta la agrafia. En las fases terminales hay ecolalia, hipotonía, sonidos guturales llegando al mutismo por lo que la comunicación se desarrolla a nivel gestual y emocional. En lo que se refiere a la escritura sólo pueden realizar garabatos.¹³

APRAXIA

La apraxia puede aparecer en grados leves de demencia pero es más común en estadios intermedios. Correlaciona con el nivel de deterioro cognitivo. Comienza con una apraxia constructiva -pudiéndose evaluar en la copia de la figura de cubo-, prosigue con apraxia ideomotora (trastorno de la ejecución del

movimiento voluntario) conocida como la apraxia del gesto simple (gestos simbólicos como la señal de la cruz) pudiendo afectar tanto a la reproducción del gesto como a la orden de ejecución. Se agrega una apraxia ideatoria donde el paciente tiene dificultades para representar el gesto de uso de un objeto y luego la manipulación del objeto mismo (agnosia de utilización), pudiendo omitir o mezclar dos o más acciones de una secuencia de movimientos que implican el uso correcto de ese objeto.^{3,4}

AGNOSIA

La agnosia es otra de las manifestaciones de la DTA. Su identificación puede dificultarse cuando se superpone con otros trastornos de la enfermedad como la afasia, la visuoespacialidad y el trastorno cognitivo en sí. La mayoría presenta agnosia visual y, en menor proporción, prosopagnosia. También forma parte de la agnosia visual el no reconocimiento de la propia imagen en el espejo y falsos reconocimientos, lo que incrementa significativamente las alteraciones en la esfera conductual.⁸

VISUOESPACIALIDAD

En las etapas iniciales hay relativa orientación témporo-espacial, pudiendo haber desorientación espacial ocasional en lugares desconocidos o poco frecuentados por el paciente. En estadios moderados los trastornos mnésicos traen aparejada desorientación témporo-espacial importante, agnosia topográfica (no reconoce el espacio de lugares conocidos) y, en fases avanzadas, pueden desorientarse en su propia casa.^{3,4}

SINDROME DISEJECUTIVO

Se instala en fases moderadas evidenciándose en alteraciones en la planificación, secuenciación y en la flexibilidad cognitiva.⁴

OTRAS ALTERACIONES COGNITIVAS

En estadios intermedios se puede observar acalculia, alteración del pensamiento abstracto, lógico y racional. También

hay dispersión y confusión derecha-izquierda, trayendo todo esto una creciente incapacidad.⁸

● SINTOMAS NO COGNITIVOS

Estos trastornos son disfunciones del carácter con características individuales según cada caso, por eso estos síntomas no tienen la misma evolución temporal. No hay un consenso para la denominación de éstos síntomas: trastornos de la conducta, síntomas psiquiátricos, síntomas neuropsiquiátricos, síntomas psicológicos y conductuales y síntomas no cognitivos.² Su importancia reside en que causan estrés y agotamiento tanto a familiares y cuidadores, como al paciente mismo ya que éstos aumentan el deterioro de sus funciones, dificultando su atención y siendo, en muchos casos, el motivo de institucionalización. Es importante establecer un diagnóstico diferencial ante estos síntomas no cognitivos con el delirium, iatrogenia farmacológica (polifarmacia, efecto paradójico de la medicación), dificultades sensoriales del paciente (visión-audición), enfermedades agudas intercurrentes, enfermedades crónicas, situaciones estresantes como rutinas poco familiares, situaciones inestabilizantes, relaciones familiares poco o no operativas, manejo y cuidado inapropiado del paciente.

La asociación entre síntomas cognitivos y no cognitivos en las demencias ha recibido varias explicaciones: los síntomas no cognitivos son secundarios al deterioro cognitivo, el mismo proceso fisiopatológico del deterioro cognitivo es responsable de los síntomas no cognitivos por las lesiones en el sistema nervioso central con localización específica y, por último, teorías mixtas donde cada síntoma no cognitivo puede tener una etiología diferente o varios mecanismos fisiopatológicos pueden causar un mismo síntoma.² Por otro lado hay que tener en cuenta que los pacientes que cursan un proceso demencial son más vulnerables a factores estresantes, pudiendo reaccionar a dichos factores con trastornos en la esfera conductual.⁵ En los estadios iniciales hay relativa preservación de la esfera conductual siendo más evidente en los estadios medios a avanzados.

ALTERACIONES PSIQUIATRICAS

La concomitancia de demencia y depresión incrementa la incapacidad funcional y conductual del paciente aumentan-

do el riesgo de tener alucinaciones, ideas delirantes y agitación.² Es un término controversial ya que es difícil precisar la prevalencia de depresión en la demencia respecto de la población mayor a 65 años que puede presentarla. Aproximadamente entre un 40 a 50% de los pacientes presentan en algún momento -generalmente al inicio cuando es consciente o relativamente consciente de su deterioro- algún rasgo depresivo o distímico, siendo un porcentaje bajo los que cumplen los criterios de un trastorno depresivo mayor.⁸ No hay relación entre depresión y evolución del deterioro cognitivo pero sí con déficit funcionales y trastornos conductuales.² En los pacientes con demencia que presentan un trastorno depresivo mayor hay alta historia familiar de depresión y se relaciona más con factores biológicos. Se inicia antes del deterioro cognitivo asociándose a una menor conciencia de los déficit cognitivos. En cambio la distimia se inicia luego del deterioro cognitivo; se observa en los estadios iniciales de la enfermedad relacionándose con una reacción emocional ante dicho deterioro.⁸

Los síntomas psicóticos incrementan la vulnerabilidad del paciente y del cuidador provocando que la declinación cognitiva y funcional sea más rápida.² Se presentan bajo la forma de ideas paranoicas de tipo persecutorio (perjuicio personal como haber sido robado), falsos reconocimientos de personas que no son quienes dicen ser (síndrome de Capgras), desconocimiento de la propia casa (si bien puede reconocerla, "vive" en otra casa, refiriéndose esto a su casa materna), presencia de personas extrañas en la casa (silueta fantasma) y los de tipo celotípico.⁸ Ocurre en el 50% de los casos siendo típico de las fases intermedias de la enfermedad.⁵

Las alucinaciones son generalmente de tipo visual y menos constantes ya que se presentan en el 25 a 30% de los casos en etapas tardías,⁸ no encontrándose relación entre la aparición de las alucinaciones y el nivel de deterioro cognitivo.⁴

Tanto los delirios como las alucinaciones han sido relacionados a bajos niveles educacionales y trastornos sensoriales.⁸

ALTERACIONES EN LA CONDUCTA / COMPORTAMIENTO

La apatía es el síntoma no cognitivo más frecuente, con una prevalencia de entre el 35 al 72%. Se la asocia a una importante incapacidad de las AVD, a una mayor declinación cognitiva y edad avanzada.²



La agresión no se da espontáneamente. Se asocia con la presencia de delirios, alucinaciones y manías, siendo prevalente en estadios intermedios y en la población internada en residencias.⁴ Generalmente son dirigidas a familiares o cuidadores pudiendo ser las mismas tanto físicas como verbales. La causa de las mismas es multifactorial desde excesivo ruido a enfermedades físicas como psiquiátricas, estreñimiento, insomnio, ansiedad, depresión y dolor.^{2,3,8}

La agitación es relativamente frecuente, siendo la mayoría de las veces respuesta a causas ambientales o de un entorno inapropiado. Es el motivo más frecuente para la internación.⁸

También se pueden presentar episodios maníacos, siendo particulares de estadios intermedios, aumentando su frecuencia en la población institucionalizada. El factor de riesgo principal es que estos episodios antecedan a un trastorno bipolar.⁵

La ansiedad puede presentarse entre el 40 al 50% de los casos, manifestándose como una exagerada preocupación.⁸ Suele coexistir con fenómenos depresivos, agresividad y un mayor deterioro cognitivo.²

Las reacciones catastróficas se las puede definir como un cambio súbito de la conducta, desproporcionado respecto al estímulo que la generó.

Respecto a las conductas motoras anómalas generalmente se presentan en estadios moderados a avanzados como el caminar permanentemente dentro de la casa (wandering, pacing), continuo movimiento con los dedos sin finalidad aparente (carphología), en donde el paciente pliega o arruga sábanas o ropa.⁸ También se pueden observar comportamientos compulsivos y repetitivos como manipulación de objetos, llevárselos a la boca, abrir y cerrar puertas, ventanas, marchar en el lugar, etc.

A veces los cambios agudos del comportamiento aparecen hacia el final de la tarde, denominado "síndrome del atardecer" o "síndrome sun downers". No se puede especificar si este fenómeno tiene relación con los cambios fisiológicos o es producto de la fatiga.⁵

Dentro de los trastornos neurovegetativos se incluyen los trastornos del sueño, de la conducta alimentaria y sexual. El trastorno del sueño se presenta entre el 45 al 60% de los casos siendo la causa más frecuente de inquietud. Respecto al cambio del apetito también se observa en la mayoría de los pacien-

tes. Si bien se presentan cambios en donde se observa hiperoralidad, con el avance de la enfermedad se presenta desinterés por la comida lo que trae consecuencias en el estado nutricional. Pueden presentarse alteraciones de la conducta sexual como desinterés en la misma y, en forma menos frecuente, conductas sexuales inapropiadas.⁸ El síndrome de Kluver-Bucy es un trastorno conductual complejo, constituyendo una tríada de vagabundeo exploratorio, hiperoralidad e hipersexualidad, siendo raro que se presente la tríada completa.⁵

CAMBIOS EN LA PERSONALIDAD

Se presentan como irritabilidad, incremento de la rigidez personal, labilidad emocional, pérdida de interés por los sentimientos de los demás, aislamiento social, abandono de hobbies.³

CONDUCTAS FÍSICAS NO AGRESIVAS

Se manifiestan guardando objetos en lugares inapropiados o esconderlos, inadecuación al vestirse o desvestirse.³

CONDUCTAS VERBALES NO AGRESIVAS

Se manifiestan con conductas negativistas: llamar la atención, lamentos, gritos y/o llamados (piden por alguien en especial o piden ayuda), gemidos, interrupciones irrelevantes, frases y preguntas repetitivas.³

2 - POSIBLES MODOS DE INTERVENCIÓN EN EL CONTEXTO DE LAS INSTITUCIONES GERIÁTRICAS (IG)

Ahora bien, ¿de qué modo podemos intervenir los psicólogos con este tipo de pacientes en las IG? Una de las maneras posibles es la de tipo cognitivo. Pero ¿qué sucede en este tipo de instituciones? No sólo hay pacientes con DTA sino con otro tipo de demencias, patología psiquiátrica compensada, síndrome depresivo, envejecimiento normal, pacientes post stroke, pacientes post intervención quirúrgica (generalmente fractura de cadera con todo lo que conlleva la rehabilitación y la posible

incapacidad para volver a caminar) etc., e incluso pacientes “jóvenes” para dicho contexto (55-65 años) pero que necesitan un marco institucional por diferentes razones, habiendo una variable importante a tener en cuenta para el trabajo concreto en sí.

En el contexto específico de los pacientes con demencia y de muchos de los otros perfiles que se encuentran internados en IG- no habría posibilidad de una “rehabilitación” de las funciones cognitivas ya que las mismas cursan un deterioro progresivo e irreversible o un deterioro instalado importante. Sí se puede hablar de intervención o estimulación cognitiva, las mismas son técnicas y estrategias cuyos objetivos son la ralentización del declive cognitivo, mantener sus capacidades residuales y funcionales para mejorar, por el mayor tiempo posible, su calidad de vida y autonomía, siendo las mismas complementarias al tratamiento farmacológico.

Estas intervenciones denominadas integrales o terapias combinadas³, deben también tener en cuenta la historia personal-laboral-social y familiar del paciente ya que todas ellas se imbrican e implican en el “perfil cognitivo” del paciente. Es importante señalar que estas intervenciones no operan exclusivamente en lo cognitivo sino que, al proporcionar puntos de referencia y al ser guía, permiten una seguridad física y afectiva que interviene en lo conductual al estar ocupado con una actividad que lo estimula y socializa, ayudando así a inhibir o disminuir trastornos conductuales.

Hay que tener en cuenta ciertas pautas en la intervención cognitiva. La misma no puede ser generalizada ni generalizable dada la heterogeneidad clínica de la demencia.³ Por otro lado debe partir de una evaluación y diagnóstico neuropsicológico preciso para poder definir el momento evolutivo de la enfermedad, capacidades funcionales concretas, perfil cognitivo, aparte de los datos de su historia de vida, intereses, etc. Por otro lado en cuanto a la modalidad de intervención, Jordi Peña-Casanova⁷ plantea que para que la misma sea terapéutica debe ser individualizada.

Ahora bien ¿qué pasa en general en las IG?. No se hacen evaluaciones neuropsicológicas y la modalidad de trabajo es de manera grupal dado que el propio trabajo institucional así lo impone. Al trabajar grupalmente y teniendo en cuenta que participan pacientes con deterioro cognitivo pero con orígenes patológicos diferentes “se generalizaría” la intervención. Lo que en realidad se hace es “evaluar” empíricamente perfil/ grado de deterioro y funcionalidad y a partir de ahí se los agru-

pa. Igualmente, considero que esta modalidad de trabajo grupal permite una continua resocialización y un continente afectivo y comunicativo importante para el trabajo cognitivo en sí y también, ante todo, lo que implica el plus de una cotidianeidad y continuidad de un sujeto institucionalizado, teniendo esto también intervención en los rendimientos cognitivos, funcionales y conductuales. Por otro lado, la gradación de los ejercicios deben ser adecuados al perfil cognitivo, evitando la rutina y la reiteración. Este punto muchas veces se ve complicado dado que, por un lado, a medida que se internan pacientes en una residencia, los mismos se van incorporando al trabajo de estimulación y, por otro, la propuesta en las IG es “continua”, lo que hace que en un determinado momento “se agoten” los recursos. Como se planteó anteriormente, los grupos deben ser homogéneos en las capacidades preservadas y deterioradas, no superando las 8 personas. Este punto sí puede ser un poco más manejable ya que en el caso de haber varios pacientes con perfiles cognitivos similares se pueden hacer varios talleres dado que los mismos, para que sean operativos, no deben superar los 30 minutos de trabajo específico cognitivo (sin contar iniciación y cierre). Si bien lo ideal son dos psicoterapeutas por taller para coordinarlos, para poder atender a las dificultades que pueden tener los participantes, en la realidad es muy difícil que esto ocurra. Si son variables manejables el establecimiento de horarios fijos, constituyendo así referentes temporales lo mismo que la misma sala (referente espacial). La disposición del grupo debe ser en semicírculo para que haya una mayor fluidez en la comunicación y para un mayor control por parte del coordinador. Es conveniente iniciar y terminar el taller con una señal que lo identifique, también es importante el control de variables externas como procurar salas que no tengan contaminación como ruidos, movimiento de gente, que haya buena iluminación, que permita un ambiente confortable, contenedor, etc. pudiendo esto ser adaptable en las instituciones geriátricas.

Algunas de las estrategias de abordaje que plantea Peña-Casanova⁷ son:

Terapia de orientación a la realidad (TOR): El objetivo de la misma es favorecer la reorientación témporo-espacial, la comunicación y evitar la desconexión. Esto se realiza brindando información directa sobre sí mismo y el entorno del paciente, trabajando sobre la memoria episódica a corto y mediano plazo por intermedio de diversas ayudas externas. En las IG lo podemos trabajar con calendarios, relojes, cronogramas donde estén las actividades que propone la institución, fechas de cumpleaños, otras fechas importantes, acon-



tecimientos sociales, fechas patrias, recordando día y la fecha cuando se inicia una actividad conjuntamente con alguna noticia destacada del día, lectura y crítica de noticias, etc.. En particular en las IG es importante que las habitaciones no sólo estén numeradas para su identificación y con el número de camas que hay en las mismas (que es lo que exige las normativas) sino también que figuren los nombres de quiénes las ocupan como así también la posibilidad de que ellos puedan llevar objetos de su pertenencia (por ejemplo: relojes, cuadros, muebles, etc.).

Reminiscencia: Tiene como finalidad que recuperen recuerdos personales de su pasado para ayudar a mantener la propia identidad. Se trabaja sobre la memoria episódica a largo plazo (biográfica) pero yendo más allá del dato concreto en sí de tal o cual acontecimiento, debiendo trabajar también lo sensorial (auditivo, olores, imágenes, etc.). Hay que tener cuidado sobre cómo y qué recuerdo se aborda, dado las emociones que pueden despertar los mismos y en donde muchas veces las IG no están preparadas para contenerlas. Aparte, al trabajar grupalmente se puede provocar cierto efecto multiplicador sobre otros residentes, ocasionándose descompensaciones importantes. La reminiscencia la podemos trabajar por intermedio de fotos, canciones, poesías, lugares que hayan conocido, ido de vacaciones, hobbies; sabiendo datos del paciente de antemano e indagar sobre los mismos, relacionando determinados acontecimientos de la historia nacional o mundial y qué hacían o dónde se encontraban, etc.

Programas de estimulación y actividad cognitiva: Se propone realizar intervenciones globales sobre las diferentes capacidades cognitivas para, como se señaló anteriormente, mantener y ralentizar el deterioro. Estas están graduadas de acuerdo al nivel de gravedad del trastorno cognitivo. Los ámbitos cognitivos a trabajar son: lenguaje, orientación, atención-concentración, esquema corporal, memoria, praxias, lectura y escritura, problemas aritméticos y cálculo, funciones ejecutivas, actividades ocupacionales y significativas de la vida diaria. Aquí, como se planteó anteriormente, la mayor dificultad en las IG se produce en la conformación del grupo ya que se van sumando nuevos pacientes provocando un acomodamiento del grupo, de los posibles perfiles, dificultando una planificación anticipada, trabajando más en el día a día y con los dominios cognitivos que les resulten menos dificultosos ya que el objetivo de estas propuestas en las IG más que la ralentización del deterioro tiene que ver con un uso activo, creativo y recreativo del tiempo libre. Los ejercicios pueden prolongarse más allá del taller siendo provechoso que aquellos pacientes que

puedan, colaboren con tareas sencillas como doblar servilletas, ayudar a poner los utensilios en la mesa, a secar platos, atender el teléfono, etc..

Asimismo, es importante que esta estimulación se prolongue en las actitudes e intervenciones de todo el equipo profesional, incluyendo a las enfermeras y asistentes gerontológicas. Muchas veces se ve en las IG que se asiste alimentariamente a pacientes que pueden hacerlo por sí mismos (aunque tardan mucho) o que se les resuelven situaciones que podrían resolver solos con tal de “acelerar” y “simplificar” las tareas, trayendo esto consecuencias negativas en lo cognitivo y en lo conductual.

Adaptación cognitiva y funcional de entorno físico: la capacidad cognitiva y funcional del paciente no depende sólo del grado de deterioro cognitivo sino también de cómo el entorno físico se adapta o no al mismo. De más está decir que cuando hay una internación hay una readaptación del entorno del paciente. Las IG deberían estar adaptadas teniendo en cuenta la población con la cual trabajan. Deben ser: franqueables (el individuo puede entrar por sus propios medios), accesibles (puede entrar a todas las partes del edificio por sí mismo), usables (puede realizar sus actividades corrientes, sin que las mismas estén impedidas por la arquitectura o equipamiento del lugar) y visitables (franqueable + accesible + usable),³ a veces no lo son del todo. Para ello es necesario contar con el asesoramiento del profesional adecuado (en este caso terapeuta ocupacional y/o arquitecto especializado) para realizar las adaptaciones del entorno de manera eficaz, prevenir accidentes, no sobrestimulando ni privando sensorialmente, dando así mayor seguridad y orientación.

Hasta aquí algunas de las estrategias que plantea Peña-Casanova y que pueden ser aplicadas a las realidades concretas de las IG.

Otras formas de intervención posibles son ver películas, documentales, llevar cantantes, bailarines, realizar salidas barriales, visitas a museos, exposiciones, etc., ya que muchas veces si esto no lo propone la institución muchos pacientes una vez que se internan no salen más.

Por último otra intervención, la cual considero personalmente muy operativa, es el trabajo intrageneracional, con niños hasta adolescentes visitando éstos a los pacientes en la institución y realizando con ellos diversas actividades. Aquí se pone en juego un abanico de factores muy interesantes, en donde

estos “niños y adolescentes” pueden ser sus “nietos o bisnietos”, jugando, divirtiéndose y trascendiendo con ellos.

Demencia, internación y familia: como planteé al comienzo de este trabajo la demencia es una enfermedad que afecta a todo el sistema familiar. El trabajo que se hace con las mismas en las IG es a manera de asesoramiento, no interviniendo a nivel terapéutico. Hay que tener en cuenta que cuando una familia toma la decisión de internar a un familiar que padece demencia u otro tipo de deterioro/patología es porque el recurso que podía proveerle está agotado, donde a la crisis que provocó la enfermedad en sí se suma la de internar al familiar. Siguiendo este concepto considero importantes los aportes de Salvador Minuchin⁶ para entender la dinámica familiar que se presenta en esta situación. El plantea que el sistema familiar tiene una serie de ciclos (ciclo vital familiar) cada uno de los cuales con una crisis particular en donde, en el último ciclo, los hijos pasan a ser “padres” de sus padres. Ahora este rol de cuidador será compartido con la institución si la familia acompaña o será exclusivo de la institución si la familia no lo hace. Por otro lado Minuchin hace una diferencia entre crisis y urgencia. En la urgencia hay una movilización extraordinaria de recursos, pero no exige un cambio; en la crisis sí ya que afecta la permanencia del modelo. Lo que hace la institución es reordenar y

reorientar a la familia, una familia que muchas veces sobreexige respuestas rápidas y efectivas: que se cambie lo incambiable, pero también aquellas que poco a poco se reordenan y reorientan en este proceso.

CONCLUSIONES

Debido a la heterogeneidad poblacional, el trabajo de intervenciones cognitivas en las IG se replantea constantemente aunque el objetivo general siempre es el mismo: que el paciente relente el deterioro cognitivo y funcional, que pueda compartir con otros y con pares una nueva convivencia haciendo que se preserve por el mayor tiempo posible su autonomía. Asimismo este y otro tipo de intervenciones que se puedan realizar son sumamente importantes en el contexto de las IG para que no se instale la privación sensorial que muchas veces se ve en ellas. Este tipo de intervenciones son complementarias al tratamiento farmacológico y para que sean efectivas deben estar acompañadas por todo el equipo de trabajo (otros profesionales intervinientes, enfermeras, asistentes gerontológicas, etc.).

BIBLIOGRAFÍA

1. Alberca Serrano, Román. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Cap. 16: Exploración neuropsicológica de la enfermedad de Alzheimer. Editorial Médica Panamericana. 2º edición. 2002.
2. Alberca Serrano, Román. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Cap. 18: Manifestaciones conductuales de la enfermedad de Alzheimer. Editorial Médica Panamericana. 2º edición. 2002.
3. Fichas de estudio. “Clínica y tratamiento del deterioro cognitivo”. Programa interdisciplinario de actualización en envejecimiento cerebral y demencias. Dr. Politis, Daniel. U.B.A. 2006.
4. Mangone, Carlos A. Demencia. Enfoque Multidisciplinario. Cap. 14: Enfermedad de Alzheimer. Editorial Polemos. 1º edición. 2005.
5. Mangone, Carlos A. Demencia. Enfoque Multidisciplinario. Cap. 29: Trastornos del comportamiento en las demencias. Editorial Polemos. 1º edición. 2005.
6. Minuchin, Salvador. Familia y terapia familiar. Cap. 3: El ciclo vital familiar. Editorial Gedisa. 1997.
7. Peña-Casanova, Jordi. Intervención cognitiva en la enfermedad de Alzheimer. Fundamentos y principios generales. Fundación “la Caixa”. 1999.
8. Reich, Edgardo. Enfermedad de Alzheimer. Cuadro Clínico. Revista Neurológica Argentina. Edición on-line. Volumen 24, suplemento 1. 1999.



Aspectos neuropsicológicos de la Enfermedad de Alzheimer en el síndrome de Down

Melisa Denise Godoy
Lic. en Psicopedagogía
Fundación Humanas - CE.RE.VE.

INTRODUCCIÓN

El avance científico y la inclusión de las personas con síndrome de Down en programas de salud, de educación y sociales, tienen un papel clave para que cuenten con un bagaje vital muy diferente al desarrollado hace no tantos años atrás. Su esperanza de vida, a diferencia de la registrada a principios del siglo XX, que era de nueve años (Penrose, 1949 en Boada Rovira et al, 2005; Castro Volio, 2007), se aproxima a los 60 años, la cual es inferior a la de la población general y a la población con deficiencia mental no debida a síndrome de Down; a pesar de ello no son pocos los que la superan.

Las personas con síndrome de Down envejecen a edades más tempranas, por lo cual tienen una tasa de morbilidad y mortalidad superior al de la población general, siendo que este envejecimiento involucra de manera especial al cerebro, que manifiesta una disminución progresiva en el volumen, especialmente en regiones frontales (corteza prefrontal), parietales y temporales, una expansión de los ventrículos cerebrales (Beacher et al. 2010, en Flórez, 2010) y una tendencia notoria al desarrollo de demencia.

Si bien existen distintos tipos de demencias, la que se asocia al síndrome de Down, es la demencia de tipo Alzheimer y, si bien en 1948 Jervis observa y declara dicho vínculo por primera vez, la naturaleza del mismo recién empieza a ser estudiada en los años setenta y ochenta, a medida que crecía la cantidad de personas con síndrome de Down que alcanzaban la mediana edad.

Lo que pudo registrarse en ese momento en estudios realizados post mortem con sujetos con síndrome de Down mayo-

res de 40 años, fue que casi todos ellos presentaban las características neuropatológicas de la enfermedad de Alzheimer, si bien no todos habían desarrollado la sintomatología clínica de la demencia. El material genético del cromosoma 21 sería un factor clave en esta relación.

A lo largo de la presente monografía se buscará indagar acerca de las modificaciones en los criterios diagnósticos que resultan de adaptaciones en función de las características de esta población y de las herramientas diagnósticas con las que actualmente se cuenta. Además se indagará sobre la evolución de la demencia de tipo Alzheimer en población con síndrome de Down, con las respectivas manifestaciones neuropsicológicas y, finalmente, sobre los recursos para la evaluación neuropsicológica a tener en cuenta para el diagnóstico y seguimiento de los casos de demencia de tipo Alzheimer en sujetos con síndrome de Down.

DESARROLLO

Criterios diagnósticos

El grupo de investigación de Schapiro, en el año 1987, ha propuesto los siguientes criterios diagnósticos de demencia de Alzheimer en las personas con síndrome de Down (Flórez, 1995):

- a) pérdida adquirida y progresiva de las funciones intelectuales, manifiesta en las habilidades para la vida y laborales,
- b) alteraciones de la memoria,

- c) disminución de la capacidad lingüística para la expresión y comprensión,
- d) alteraciones de la personalidad

Cabe mencionar una diferenciación que se observa respecto de la detección precoz que se realiza con las personas que no tienen síndrome de Down, referida a la consideración de cambios que se producen en el ámbito de actividades no rutinarias que requieren el procesamiento y adquisición de información nueva, porque las actividades de la vida rutinaria se ven afectadas más tardíamente. En el caso del síndrome de Down, se tiende a la observación y registro de actividades rutinarias ya que la valoración de cambios sutiles en la capacidad cognitiva resulta más compleja cuando se parte de la base de una deficiencia intelectual.

Pensando, por ejemplo en la memoria, sus primeras alteraciones suelen quedar encubiertas, especialmente cuando se presume que no recuerdan muchas cosas y se añaden dificultades verbales de base.

Por otro lado, podría relacionarse con que muchas habilidades de la vida diaria fueron adquiridas en la adultez, no en la infancia como en la población general, por lo cual son memorias relativamente recientes (Kerr, 2000). Esto sin duda cuestiona la posibilidad de realizar una detección precoz de la demencia, por el contrario, con frecuencia se observa que se encuentra avanzada.

Es importante realizar un diagnóstico adecuado y el descarte de cuadros que puedan engañar. Entre ellos se destacan el estado de confusión agudo que pueden causarlo varios factores, algunos de ellos frecuentes en el síndrome de Down, por lo cual debería dársele especial atención (Flórez, 1995):

- a) Toxicidad: la persona con síndrome de Down a los 50 años ya presenta una susceptibilidad marcada frente a la población general respecto de los efectos adversos de algunos medicamentos y de sus distintas combinaciones, especialmente a las anomalías en el ácido fólico que puede generar el uso de anticonvulsivos.
- b) Trastornos endócrinos y metabólicos. El caso más frecuente resulta ser el hipotiroidismo, presente en el 20 a 30% de las personas con síndrome de Down con la siguiente manifestación: letargia, confusión, fatiga, sequedad en la piel, estreñimiento, deterioro funcional.

- c) Trastorno sensorial que puede generar que el sujeto no comprenda lo acontecido en su entorno, que lleve a que se desorienta, se frustre o se torne agresivo, llegando fácilmente a un declive funcional.
- d) Reacciones de aflicción y cambios en el entorno como pueden ser la pérdida de los progenitores o cuidadores, que seguramente hayan sido quienes los orientaban cuando era necesario. También reviste importancia porque podría llevar a una depresión reactiva.
- e) Falta de sueño, ya que las personas con síndrome de Down tienden a padecer apneas durante el sueño y dificultades para conciliar o mantenerlo. Esto trae aparejado trastornos de conducta, deterioro funcional, inactividad diurna, patrones de sueño alterados, etc.

Otro de los cuadros a considerar es la depresión, ya que en general las personas con síndrome de Down expresan de manera indirecta sus cogniciones y sentimientos depresivos, como puede ser con irritabilidad, mayor dependencia, agresiones, retraimiento, quejas somáticas y trastornos de la función vegetativa. Sin duda, puede confundirse con el deterioro de demencia de Alzheimer (Flórez, 2010). Siendo que además este grupo poblacional se ve afectado doblemente, porque las personas que sufren de hipotiroidismo tienen una mayor susceptibilidad al padecimiento de una depresión (Flórez, 1995) y porque se comprobó que la enfermedad de Alzheimer esta asociada a depresión (Coppus et al., 2006).

También es de importancia discriminar la existencia de otras causas de demencia que no sea la enfermedad de Alzheimer, como puede ser de origen vascular (Flórez, 2000).

Evolución de la enfermedad de Alzheimer en el síndrome de Down y sus aspectos neuropsicológicos

Existe una graduación temporal y espacial de las lesiones neuropatológicas de la enfermedad de Alzheimer en el cerebro de las personas con Síndrome de Down, siendo que las placas seniles aparecen primero que los acúmulos neurofibrilares, de manera tal que entre los 30 y 40 años la cantidad de placas neuríticas supera entre tres o cuatro veces a la cantidad de ovillos. Las primeras placas aparecen en el hipocampo y amígdala, y luego se extienden al neocórtex, mientras que



los ovillos neurofibrilares comienzan su aparición en el hipocampo, la amígdala y la corteza entorrinal, finalmente ambas lesiones se extienden a regiones corticales y subcorticales (Wisniewski, 1985 en Flórez, 1995; Boada Rovira et al., 2005).

Esto determina la evolución clínica que puede reflejarse a nivel neuropsicológico con un deterioro cognitivo (lesiones límbicas), que puede concluir en una demencia (lesiones límbicas y además las lesiones amplias y difusas en corteza de asociación frontotemporo-parietal).

En función de estas evidencias, Schapiro en el año 1992 se refiere a dos etapas de evolución del declive cognitivo de las personas con Síndrome de Down a lo largo de sus vidas, y que pueden verse separadas entre sí por hasta veinte años (Flórez, 1995).

En la primera etapa, que coincide con una acentuada acumulación de placas neuríticas y antes de que se presenten los ovillos neurofibrilares, la pérdida neuronal y la atrofia cortical, se detecta en la evaluación neuropsicológica una disminución de la capacidad cognitiva relacionada con una menor facultad para procesar ciertos aspectos de la información, ya que se observa una disminución en la memoria visuoespacial inmediata, en la memoria anterógrada respecto de la retención y utilización a largo plazo de información nueva y en la realización de diseños visuoespaciales. No se detectan modificaciones en la memoria verbal inmediata ni a nivel de lenguaje. Distintas posturas vinculan estas modificaciones con la expresión del envejecimiento normal, aunque prematuro, mientras que otras las consideran síntomas prodrómicos o de iniciación de la enfermedad de Alzheimer (Flórez, 2000).

Ya en la segunda etapa, existe una pérdida de conductas que exigen aprendizaje generándose un deterioro en habilidades sociales, laborales y adaptativas, lo cual coincide con los criterios de demencia. En dicha etapa, hay evidencia de cúmulos de ovillos neurofibrilares, pérdida acelerada de neuronas y las tomografías muestran atrofia y pérdida de la capacidad metabólica de las neuronas. A nivel neuropsicológico se reflejan en esta etapa alteraciones en la memoria de corto y largo plazo, agravamiento del declive visuoespacial previo, y deterioro, de manera marcada, del lenguaje (Flórez, 2000).

Si bien la velocidad con que la curva de deterioro se presente se encuentra bajo la variabilidad intraindividual, existen

estudios que afirman que las edades promedio en las cuales aparecen los primeros síntomas de la demencia se ubican entre los 51 y los 54 años con desvíos estándar de 5-6 años, o más específicamente 54,2 años (Flórez, 2000); y, una vez diagnosticada la demencia transcurren entre 4 y 5 años hasta la muerte, con desvíos estándar de 2-3 años¹ (Flórez, 1995), si bien otros estudios mencionan entre 2,5 y 9,2 años (Devenny et al, 1992).

Cuando la demencia se encuentra instalada, pueden distinguirse tres fases en las alteraciones presentadas que fueron descritas por Lai y Williams en el año 1989. En la primera etapa se observa que cierta sintomatología hace una diferenciación en función de la afectación del nivel intelectual, mientras que otra se mantiene constante. Así en el caso de las personas con síndrome de Down con nivel intelectual menos afectado, la demencia se expresa con alteraciones de la memoria, desorientación temporal y disminución en el lenguaje expresivo, en su intención comunicativa espontánea y en la amplitud de sus intereses. Mientras que en los sujetos con mayor compromiso previo del nivel intelectual, se observan síntomas más frontales como disminución de la atención, apatía, menor cantidad y calidad en la interacción social, falta de cooperación, pérdida de habilidades cotidianas (Ball et al., 2006). Ahora bien, la desorientación espacial en lugares conocidos ya sea dentro o fuera del hogar, los cambios en la personalidad con inestabilidad emocional e irritabilidad y la creciente deambulación se registran precozmente, sin distinción del nivel intelectual de los sujetos; pudiéndose notar que más del 80% presentan crisis, a diferencia de la población general cuyas crisis aparecen en etapas más avanzadas. Con frecuencia esta sintomatología no se detecta hasta que se produce algún cambio en el entorno que desorganiza notoriamente al sujeto (Flórez, 1995; Flórez, 2000).

Ya en la segunda fase, se registra una disminución en la calidad de las habilidades funcionales de la vida diaria, referidas a la vestimenta, la alimentación y el aseo, así como una deambulación más lenta, deterioro en los trabajos manuales, aparición de convulsiones² con crisis generalizadas tónico-clónicas y mioclonías, y agravamiento de las alteraciones en memoria. Se evidencia el avance de la enfermedad en las personas con síndrome de Down, en los cambios, que comienzan a ser más repentinos (Flórez, 1995; Flórez, 2000; Parajuá Pozo y Casis Arguea, 2000).

En la tercera y última fase hay deterioro cognitivo grave, pérdida de la marcha hasta inmovilidad con hipertonía, inconti-

¹ Estos datos comparados con los de la población general, denotan lo un diagnóstico tardío.

² Las convulsiones han aparecido como constante en los diferentes estudios, mostrándose con una frecuencia muy superior a la existente en personas con enfermedad de Alzheimer que no tienen síndrome de Down, por lo cual los autores las consideran específicas de esta enfermedad en síndrome de Down.

nencia, reflejos neurológicos patológicos como se mencionarán luego, agresión, alucinaciones y miedos irracionales.

La evaluación neuropsicológica

A continuación se exponen test neuropsicológicos utilizados en personas con Síndrome de Down para la valoración de trastornos cognitivos propios de la demencia de Alzheimer (Flórez, 1995):

Inteligencia

- 1) Test de Peabody
- 2) Standford-Binet Intelligence Scale

Atención/Memoria de corto plazo

- 3) Memoria de dígitos
- 4) Memoria de cubos (Test de Corsi)
- 5) Memoria de objetos

Memoria de largo plazo (de nueva adquisición)

- 6) Examen del estado mental para síndrome de Down: subtest de memoria de objetos
- 7) Memoria de dibujos

Lenguaje

- 8) Examen del estado mental para síndrome de Down: subtest nombrar
- 9) Examen del estado mental para síndrome de Down: subtest repetir
- 10) Examen del estado mental para síndrome de Down: subtest comprender
- 11) Expresión manual
- 12) Cierre gramatical

Habilidades visuoespaciales

- 13) Examen del estado mental para síndrome de Down: subtest visuoespacial.
- 14) Escala de Wechler: subtest bloques
- 15) Test ampliado dibujo de bloques
- 16) Subtest Hiskey-Nebraska para bloques

Los datos arrojados en población con síndrome de Down de entre 45 y 63 años sin demencia respecto del grupo control de adultos con síndrome de Down de 19 a 34 años de edad en la evaluación de las habilidades visuoespaciales, como en las técnicas referidas con los números 1, 4, 6 y 10 muestran una disminución significativa y en la referencia 7 es muy significativa, siendo que en 2, 3, 5, 8, 9, 11 y 12 se mantenían los resultados.

Cuando el grupo control fue comparado con una muestra de ancianos con síndrome de Down con demencia de entre 45 y 63 años, los datos arrojados fueron los siguientes: disminución muy significativa en toda la evaluación, siendo que en 3 y 14 el deterioro se encontró aún más acentuado y 11 y 12 no se pudieron evaluar.

También existen escalas para el diagnóstico diferencial de enfermedad de Alzheimer en personas con discapacidad mental, algunas específicas para el síndrome de Down, que han sido diseñadas o adaptadas especialmente para la aplicación a esta población. Entre ellas se destacan: *Tests d' Aptitudes Cognitives per a Deficiencia del 65%* (TACD-65), de Castelló, Carrillo y Barnosell; *Dementia Scale for Down Syndrome* (DSDS), de Gedye; *Dementia Questionnaire for Persons with Mental Retardation -for adults with Down syndrome-*, de Prasher; *Early Signs of Dementia Checklist* (ESDCH), de Visser; adaptación del *Cambridge Cognitive Examination* (CAMCOG-R), de Hon; adaptación del *Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly* (CAMDEX-DS), de Ball (Flórez, 2000, Flórez, 2010, Boada Rovira et al., 2005).

Además existe el *Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico* (PAS-NPS), que es un protocolo de seguimiento que debe implementarse inicialmente cuando el estado cognitivo, adaptativo y emocional se encuentran estables, entre los 30 y 35 años, permitiendo establecer una base sobre la cual se demarque el declive o deterioro a partir del seguimiento anual (Flórez, 2010).

También se destaca la importancia de los datos declarados por familiares, cuidadores y profesionales que pueden servir para registrar el deterioro respecto del rendimiento previo y la pérdida de habilidades adquiridas anteriormente, si bien es necesario cierto nivel de alerta debido a que en oportunidades dichos datos, especialmente cuando surgen de los familiares, pueden enmascarar el deterioro (Parajuá Pozo y Casis Arguea, 2000).



CONCLUSIÓN

La demencia tipo Alzheimer se presenta con una frecuencia superior en las personas con síndrome de Down respecto de la población general y la población con discapacidad mental no debida al síndrome de Down. Diferentes estudios muestran como la edad media de debut es precoz, siendo que además presenta una evolución más rápida, si bien cabe considerar una gran variabilidad interindividual, de hecho existen personas viejas con síndrome de Down que no han desarrollado la demencia de Alzheimer. Así es como ciertos autores concluyen en que el desarrollo de la demencia de Alzheimer en dicha población demanda la concurrencia de diversos factores, y no sólo los referidos a la sobreexpresión del cromosoma 21.

Con frecuencia se suelen referir a una evaluación que tiene de considerar aspectos adaptativos y conductuales más que cognitivos, justificada esta posición en las dificultades de evaluación de dicha población y en la carencia de baterías específicamente diseñadas. Pero la actividad imprime un nuevo desafío, ya que ha habido un aumento de oportunidades y mejora de las programaciones sanitarias, educativas y sociales, lo cual

favorece a conseguir índices de funcionamiento intelectual más altos en una mayor población. Sin duda esto beneficiaría la detección de un declive cognitivo, facilitando entonces el diagnóstico de una demencia.

Unida a esta cuestión, resulta de radical importancia el conocimiento de la distinción entre un deterioro por demencia y el declive propio de la edad en las personas con síndrome de Down, así como la diferencia de la demencia con otros procesos que aparecen con frecuencia en dicho síndrome y que puede confundirse con la instauración de una demencia, pero que neuropsicológicamente manifiestan perfiles disímiles.

Otro aspecto relevante, especialmente en esta población, es el conocimiento del rendimiento y funcionamiento previos y seguimiento tanto a nivel neuropsicológico como funcional y adaptativo. Sin duda si los esfuerzos profesionales se dirigen a cubrir estas notas se alcanzará una detección precoz y exitosa de la demencia de Alzheimer en las personas con síndrome de Down, pudiendo favorecer la planificación de programaciones en función de las necesidades y habilidades remanentes.

BIBLIOGRAFÍA

Ball, S. L.; Holland, A. J.; Huppert, F. A.; Treppner, P.; Watson, P.; Hon, J. (2006). Personality and behavioural changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: Findings from a prospective population-based study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 21, 661-673.

Boado Rovira, M.; Hernández Ruiz, I.; Badenas Homiar, S.; Buendía Torras, M.; Tárraga Mestre, L. (2005). Estudio clínicoterapéutico de la demencia en las personas con síndrome de Down y eficacia del donacepilo en esta población. *Revista de Neurología*, 41 (3), 129-136.

Castro Volio, I. (2007). El síndrome de Down en el siglo XXI. *Revista Enfermería Actual de Costa Rica*, 5 (11), 1-12.

Coppus, A.; Evenhuis, H.; Verberne, G. J.; Visser, F.; van Gool, P.; Eikelenboom, P. (2006). Dementia and mortality in persons with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50, 768-777.

Devenny, D. A.; Hill, A. L.; Patxot, O.; Silverman, W. P.; Wisniewski, K. E. (1992). Ageing in higher functioning adults with Down's Syndrome: an interim report in a longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 3, 241-250.

Flórez, J. (1995). La enfermedad de Alzheimer en las personas con síndrome de Down. En: *Recopilación de las ponencias de la V Jornadas Internacionales sobre Síndrome de Down. Síndrome de Down. La relación con el otro en la construcción de la identidad. Avances médicos y psicopedagógicos* (pp 387-403). Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.

Flórez, J. (1999). A la ver a de nuestros caminos. Evocaciones sobre la discapacidad. Barcelona: Fundación Síndrome de Down de Cantabria.

Flórez, J. (2000). Aspectos orgánicos y clínicos del envejecimiento y su incidencia en el comportamiento de las personas con síndrome de Down. En: *Recopilación de las ponencias de la VII Jornadas Internacionales sobre Síndrome de Down. Síndrome de Down. Llegar a ser adultos. Avances médicos y psicopedagógicos* (pp 17-32). Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.

Flórez, J. (2010). Enfermedad de Alzheimer y síndrome de Down. *Revista síndrome de Down*, 27, 63-76.

Kerr, D. (1999). *Síndrome de Down y Demencia. Guía práctica*. Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.

Kerr, D. (2000). Signos de alerta en la demencia y criterios de intervención en el síndrome de Down. En: *Recopilación de las ponencias de la VII Jornadas Internacionales sobre Síndrome de Down. Síndrome de Down. Llegar a ser adultos. Avances médicos y psicopedagógicos* (pp 141-154). Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.

Parajuá Pozo, J. L. y Casis Arguea, S. (2000). Síndrome de Down y demencia. *Revista de Neurología*, 31 (2), 126-128.

Prasher, V. P.; Chowdhury, T. A.; Rowe, B. R.; Bain, S. C. (1997). ApoE Genotype and Alzheimer's disease in adults with Down syndrome: meta-analysis. *American Journal of Mental Retard*, 102, 103-110.

Pueschel, S. M.; Pueschel, J. K. (1993). *Síndrome de Down. Problemática biomédica*. Barcelona: Fundación Síndrome de Down de Cantabria.

Rogers, P. T.; Coleman, M. (1994). *Atención médica en el síndrome de Down. Un planteamiento de medicina preventiva*. Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.

Dos mundos, un espacio compartido

Alexandra Panópulos
Musicoterapeuta
Instituto LANARI
Centro de Neuropsiquiatría
y Neurología de la Conducta- UBA.

INTRODUCCIÓN

La idea de este trabajo se basa en comparar el tratamiento con musicoterapia en dos casos con demencias: demencia tipo Alzheimer y demencia fronto-temporal.

El avance de la ciencia y el desarrollo de la investigación nos permiten abrir puertas hacia terrenos desconocidos, es así que este escrito pretende contribuir a la continua constitución de esta añeja y nueva disciplina terapéutica con el intento de describir determinadas observaciones. Para tal efecto se presentan los casos y a continuación una breve síntesis sobre la etiología y síntomas de las enfermedades, finalizando con una reseña del tratamiento llevado a cabo en musicoterapia.

Presentación de los casos:

Caso I:

Leopoldo (nombre ficticio)

Diagnóstico: enfermedad de Alzheimer desde hace 12 años.

Etapas de la enfermedad: moderado-severa.

Ingresos a la institución hace cinco años.

Familia actual: Esposa, 2 hijos, y 2 nietos.

Profesión/ocupación: aviador profesional del Ejército Argentino.

Enquadre

- Institución: residencia geriátrica.
- Frecuencia: Sesiones semanales de una hora y media de duración.
- Abordaje: Grupal

Caso II:

Clara (nombre ficticio)

Diagnóstico: Demencia Fronto-temporal

Etapas de la enfermedad: media

Ingresos a la institución: hace un año

Familia actual: viuda, un hijo, un hermano.

Profesión/ocupación: ama de casa

Enquadre:

- Institución: residencia geriátrica.
- Frecuencia: Sesiones semanales de una hora y media de duración.
- Abordaje: grupal.

Antes de describir las observaciones de las sesiones de musicoterapia, pasemos brevemente a ver de qué hablamos cuando hablamos de demencias.

Demencia según la recopilación de varias definiciones¹:

“Demencia es un síndrome caracterizado por el deterioro adquirido de las funciones intelectuales respecto de un estado anterior conocido o estimado, suficiente para interferir ampliamente con las actividades del diario vivir, no referida a una sino a tres categorías de performance intelectual y que es independiente del nivel de conciencia. Dicho deterioro debe ser: a) sostenido por la evidencia histórica y b) documentado por la evaluación neuropsicológica, lo más completa y detallada posible. Efectuada con instrumentos de evaluación cuantificables y

¹ Mardsen 1985, Cummings 1992, OMS 1993-Allegri y otros.



reproducibles, respecto de los cuales existan datos normativos disponibles.”

Demencia según el DSM IV, la definen los siguientes criterios:

- Deterioro de la memoria a corto y a largo plazo: hechos, fechas, datos.
- Al menos una de las siguientes alteraciones cognoscitivas:
 - Afasia
 - Apraxia
 - Agnosia
 - Alteración de la función ejecutiva
- Repercusión significativa de estos trastornos en la vida social y/o laboral del paciente.
- Ha de suponer una merma o declive con respecto a la funcionalidad previa del paciente.
- El déficit no aparece exclusivamente durante un estado de confusión mental, aunque éste puede superponerse a la demencia.

Entre las demencias generativas más comunes se encuentran la enfermedad de Alzheimer y la demencia fronto-temporal.

La degeneración frontotemporal se corresponde con un síndrome caracterizado por una degeneración o atrofia cortical selectiva de los lóbulos frontales y de la parte anterior de los lóbulos temporales, causados por procesos neurodegenerativos. Este tipo de demencia presenta distintas variantes de acuerdo a las manifestaciones clínicas, como a los hallazgos de la anatomía patológica o por la diferenciación en la topografía de las lesiones. En base a esto último tenemos:

- Demencia frontal
- Demencia frontal con enfermedad de motoneurona
- Disfasia progresiva primaria
- Enfermedad de Pick

La enfermedad de Alzheimer se corresponde con la degeneración progresiva del cerebro. La corteza se encoge a medida que avanza la enfermedad, especialmente en la zona del hipocampo. Se pierden neuronas y conexiones (sinapsis). Bajo el microscopio se observa la presencia de placas y ovillos neurofibrilares creados por la acumulación de la proteína beta-amiloide y la proteína Tau.

La enfermedad cursa en tres etapas:

- Leve
- Moderado
- Severo

Más un primer período “silente”, donde los síntomas aún no son detectados pero ya existe formación de marañas, ovillos y placas.

Los primeros síntomas aparecen en el déficit cognitivo, como la pérdida de memoria, los trastornos de lenguaje, de atención, en las funciones ejecutivas, en las gnosias y en las praxias. Los síntomas cronobiológicos son: disomnias parasomnias, trastornos ritmos corporales, trastornos ritmos de temperatura, cambios ritmos cardíacos, cambios ritmos hormonales. Entre esta clase de síntomas, merece destacarse la Agitación Vespéral (Sundowning) típica en la enfermedad de Alzheimer. Se trata de la agitación, deambulación, atención disminuida, alteraciones perceptivas (ilusiones y alucinaciones) y conductas repetitivas que prevalecen al atardecer o al llegar la noche.

A medida que avanza la enfermedad aparecen los síntomas conductuales como la apatía, los trastornos afectivos, la ansiedad, las alucinaciones, la irritabilidad, la agresividad, la impulsividad, la desinhibición, la alexitimia, los trastornos alimenticios y las conductas repetitivas.

Agitación Vespéral (Sundowning)

Son síntomas delirantes prevalentes en el atardecer o comienzo de la noche. Los mismos se presentan como: agitación, deambulación, conducta repetitiva, atención muy disminuida. Alteraciones perceptivas (ilusiones y alucinaciones).

Sintomatología que disminuye en horas del día.

Los síntomas que presenta un enfermo de demencia fronto-temporal son:

- Declinación precoz en la conducta social interpersonal y en el manejo de la conducta personal.
- Los desórdenes conductuales serían: desinhibición social, temprana pérdida de la conciencia de enfermedad, rigidez mental, cambios en la dieta (algunos pacientes comen compulsivamente y tienen una llamativa preferencia por comidas dulces), pierden preocupación por la apariencia

personal y el aseo, presentan conducta antisocial y, en ocasiones, euforia. Pueden presentar conductas repetitivas o compulsivas. En ocasiones apatía.

En una primera etapa predominantemente existe déficit en las funciones ejecutivas y, a medida que avanza la enfermedad los síntomas se asemejan a los de la enfermedad de Alzheimer.

Cuadro comparativo entre la enfermedad de Alzheimer y la demencia fronto-temporal.

	Demencia fronto-temporal	Enfermedad de Alzheimer
Edad de inicio	Después de los 40 antes de los 64	Después de los 60
Sínt iniciales	Cambio de personalidad o desajustes sociales	Pérdida de memoria o desorientación espacial
Áreas cerebrales afectadas	Lóbulo frontal y temporal (cuernos anteriores)	Lóbulo temporal medial (hipocampo) luego se expande hacia otras áreas.
Lenguaje	Perseverativo	Anomia, logoclonías
Visuoespacialidad	Conservada	Alterada
Memoria	Variable	Muy afectada
Conducta	Inapropiada	Apropiada al inicio
Signos neurológicos	Reflejos arcaicos	Mioclonías, signos extrapiramidales
EEG	Normal	Lento
Imágenes (TAC,RMN): (SPECT, PET):	Atrofia precentral anormalidades en la parte frontal del hemisferio.	Atrofia postcentral anormalidades en las regiones posteriores.
Patología	Células infladas, cuerpos de Pick, o degeneración de las motoneuronas, o inespecífica.	Placas seniles, ovillos neurofibrilares degeneración gránulo vacuolar, depósitos de amiloide.

Es de suma importancia en este tipo de patologías que el médico realice un diagnóstico precoz y diferenciado, para que luego el mismo diseñe un plan de tratamiento farmacológico y no farmacológico, llevado a cabo por un equipo interdisciplinario integrado por psicólogos, terapeutas ocupacionales, fonoaudiólogos, kinesiólogos y musicoterapeutas; y de esta forma llevar adelante, junto con el apoyo de familiares y cuidadores, un plan de rehabilitación y estimulación.

Una vez sabido esto, la pregunta seguida que aparece es:

¿Para qué rehabilitar y estimular en demencia?

Principalmente para intentar retrasar el progreso de la enfermedad y para brindar una mejor calidad de vida.

¿Qué significa rehabilitar?

Rehabilitar según la Licenciada Edith Labos:

“Es el esfuerzo -mediante la aplicación de procedimientos, técnicas y la utilización de apoyos- para optimizar la máxima adaptación del funcionamiento cognitivo en pacientes con alteraciones funcionales consecutivas a un daño cerebral”

Se deduce entonces que rehabilitar involucra el reentrenamiento, la restauración y/o compensación de las funciones cognitivas deterioradas y la estimulación de las funciones preservadas.

¿A qué nos referimos con función cognitiva deteriorada? ¿Cuándo existe un trastorno cognitivo? Si tenemos en cuenta la definición de cognición: “habilidad para atender, percibir, comprender, manipular, integrar y comunicar información,”² podemos hablar de trastorno cognitivo cuando encontramos una desorganización de determinada habilidad que impide el desempeño armonioso de las funciones.

¿Cómo se mide el deterioro de la atención, la memoria, el lenguaje, las praxias, las gnosias y las funciones ejecutivas?

² Lic Labos Edith-Trat. de Neurología



Mediante el uso de una batería de test neuropsicológicos (evaluaciones cuantitativas y cualitativas) que, junto a los estudios de laboratorio e imágenes, permitirán al médico realizar un diagnóstico.

La neuropsicología es una disciplina que estudia el déficit cognitivo de las capacidades mentales superiores. Su aporte es de suma importancia para el trabajo inter-multi-disciplinario. En el caso de la musicoterapia es interesante observar la disparidad en la curva de deterioro entre las funciones cognitivas y las musicales como se detalla a continuación.

CASO I:

Recordemos que estamos hablando de un paciente que transita por una etapa moderado-severa³ de la enfermedad de Alzheimer.

Durante el transcurso de un año y medio, en las sesiones de musicoterapia se observó:

En cuanto a las funciones perceptivas:

Gnosias musicales y memoria musical:

- El paciente no reconoce una canción familiar, ni mediante el título de la obra, ni por el recitado de su letra, ni asociando la misma a algún hecho pasado de su vida.
- Reconoce una canción familiar cuando escucha las primeras notas de una melodía (estímulo tonal)

En cuanto a las funciones expresivas:

Ejecución instrumental:

- El paciente negaba saber ejecutar la guitarra, cuando la información aportada por sus familiares en una entrevista previa dejaba explícito lo contrario.
- Mediante estímulo (tarareo de las primeras notas de la melodía) **comienza a ejecutar la guitarra.**

En el ritmo:

- Realiza esquemas rítmicos (ecos) en un breve período de tiempo, luego continúa ejecutando un "tempo" (pulso) constante.

En el canto:

- La lectura de la letra funciona como sostén.
- A medida que avanza el deterioro cognitivo, el paciente pierde la capacidad de lectura. Logra continuar cantando (con letra) gracias al reconocimiento del estímulo tonal de las melodías familiares.

Relación entre la música, la emoción y la memoria:

"... Es muy bonita esa obra...", "...es algo que no se puede definir con la razón..." Esta frase surge en una sesión de musicoterapia a partir de la audición de una obra académica del período clásico y podría considerarse que deja expresa la relación entre la música y la emoción en los pacientes con demencia.

Si bien a partir de la música el paciente no recuerda el hecho pasado de su vida (memoria episódica) asociado a esa melodía, sí podría pensarse que la música funcionó como un estímulo para activar un tipo cualitativo de la memoria: la memoria emocional, donde se almacena el contenido afectivo del recuerdo, cuya estructura cerebral implicada es la amígdala que pertenece a un conjunto de estructuras denominado: sistema límbico. También podría inferirse que si bien la memoria episódica se encontraba alterada, la memoria emocional pareciese que se encontraba conservada en este paciente.

Es así como puede considerarse que el paciente mediante esta frase dejó en evidencia junto a sus expresiones faciales, la prosodia del discurso y, con el lagrimeo de sus ojos, la relación entre la música y la emoción.

Afirma esta observación el Dr Oliver Sacks en su libro "Musicofilia" al decirnos al respecto:

"Oír música conocida actúa como una especie de mnemotecnica, suscitando emociones y asociaciones olvidadas desde hace mucho tiempo, lo que permite a los pacientes acceder a estados de ánimo y recuerdos, pensamientos y mundos que parecían haberse perdido del todo". "La percepción de la música y las emociones que suscita no dependen exclusivamente de la memoria, y la música no tiene por qué ser conocida para ejercer su poder emocional."

Parece ser entonces, que no sólo zonas corticales bihemisféricas están implicadas en el procesamiento musical sino que podría pensarse sobre la activación subcortical ante la reacción emocional a la música. Por otro lado se observó cómo el paciente logró fijar la atención e interrumpir ideas delirantes durante los momentos de audición de música editada.

Por otro lado se observó que logró ejecutar un instrumento (habilidad motora-perceptual y cognitiva) a partir de la escucha de las primeras notas de una melodía familiar, podría pensarse que esas notas funcionan como un estímulo "tonal" que activa la *memoria procedural* (ganglios de la base y cerebelo⁴). Es así como dejó asentada la evidencia: esa habilidad la mantenía conservada por más que no pueda afirmar acerca de la conservación de la ejecución de la guitarra, a través de la conciencia y del uso de la memoria episódica. El Dr Oliver Sacks dice al respecto: "...a medida que avanza la demencia, la reacción ante la música y algunos tipos de memoria, casi siempre sobreviven: sobre todo, la clase de memoria y reacción motora..."

Ahora si consideramos que el paciente reconoce una melodía familiar sólo a partir de la escucha de esas primeras notas (estímulo tonal) nos induce a pensar que existe un tipo de memoria musical que se encuentra preservada. A su vez a partir de este reconocimiento en el archivo musical, "lexicón musical"⁵, logra cantar con letra (sin el sostén de la lectura). Esto último nos hace entender a la melodía familiar como un estímulo, un apoyo y/o sostén necesario para la recuperación de esa información (letra de la canción). Ahora ¿podría pensarse en una posible conexión entre la memoria musical y la *memoria semántica* durante esos minutos que transcurre la canción?

La respuesta es afirmativa si tomamos en cuenta que hay una relación directa entre la memoria emocional y la declarativa (semántica y episódica), y a su vez entre la memoria musical y la memoria emocional. Pero es importante destacar que sólo el paciente recupera parte de la información (letra de la canción/memoria semántica) durante los minutos que transcurre la melodía, ya que en ningún momento verbalizó hechos de su vida pasada (episódica), ni antes o después de la canción, como tampoco accedió a la canción sólo a partir de la escucha verbal del título de la misma. Reitero que sólo a partir de la escucha de esas primeras notas conocidas por él accede a la letra de la canción sin el apoyo visual (letra impresa).

Otra reflexión que tiene lugar es: la memoria semántica no contiene parámetros espacio-temporales, ¿es por eso que cabría pensar entre otros factores la relación momentánea entre la memoria musical y la memoria semántica en pacientes con Alzheimer, más allá de la relación de ambas con la memoria emocional? O sea, la memoria semántica y la musical tienen en común existir más allá de estar ligadas o no a la memoria episódica. Recuerdo la melodía, luego la letra sin necesidad de recordar dónde, cuándo, cómo aprendí tal canción (letra y música). Si esto sucede así, como es frecuente en los pacientes enfermos de Alzheimer, el poder evocativo de la música se basa en la relación con la memoria emocional, en la conservación del contenido afectivo del recuerdo, más allá de haber olvidado el recuerdo mismo (memoria episódica).

CASO II:

Recordemos que la paciente presenta DFT variante conductual.

En cuanto a las funciones perceptivas se observa:

En gnosias musicales y memoria musical:

- Audición de la melodía

En cuanto a las funciones expresivas:

En el canto:

- Canta: conserva la línea melódica y rítmica.
- Ritmo: alteraciones en la reproducción de esquemas rítmicos y en la mantención de un "tempo" constante (pulso).

En la ejecución instrumental y el ritmo:

- No logra reproducir en forma constante un pulso, ni un esquema rítmico dado.
- A través de la expresión corporal, ordena patrones rítmicos que no logra reproducir con la ejecución.

Se observa que la paciente con DFT reacciona a la música con emociones inesperadas, incoherentes. Cuando la música presenta un carácter vivo, alegre, la paciente ante la escucha

⁴ Estudio de Chen, Zatorre, Pehune que confirma con imágenes la activación de estas estructuras ante la ejecución rítmica.

⁵ Término creado por la Lic. Isabel Peretz para referirse a la memoria musical. Profesora de la cátedra de neurocognición de la música en la Universidad de Montreal-Canadá. Co-directora del Laboratorio de investigación Internacional de Cerebro, música y sonido (Brams).



musical se observa decaída, desganada, mientras que si el carácter de la música era melancólico y triste, la paciente se mostraba eufórica, inquieta, iba y venía recorriendo la sala (con la cuidadora detrás). Esto es razonable si se tiene en cuenta el hecho de que uno de los primeros y principales síntomas en esta patología es el desajuste de la conducta intra-inter-personal, impulsividad y desinhibición. Por otro lado podría pensarse en la alteración de la memoria musical y memoria emocional. El canto y el resto de las funciones musicales se encontraban conservadas. Se notaba igualmente en esta paciente un desfase en la reproducción de esquemas rítmicos propuestos. Logra organizar el ritmo mediante el movimiento corporal (danza), esto ocurre por las interacciones entre el cortex auditivo y el promotor dorsal, según lo descubrió Chen y sus colegas⁶. Los desórdenes conductuales son evidentes en sesión, junto al estrés del cuidador que permanece a su lado.

La memoria (episódica-semántica) se encontraba levemente alterada. La atención fluctuaba, ubicándose dentro de los parámetros esperables para esta primera etapa de la enfermedad por la cual transitaba la paciente.

Como bien se dijo antes, el objetivo principal del tratamiento con musicoterapia en este tipo de pacientes es retardar el deterioro cognitivo y mejorar la calidad de vida.

¿Cómo?

- Con la reducción de la ansiedad y el estrés que les genera la aparición de trastornos mnésicos y/o cognitivos.
- Generando confianza y mayor seguridad en los pacientes.
- Estimulando el interés, la curiosidad, la comunicación, la participación grupal y la motivación y así reforzar la identidad del paciente con el fin de superar el repliegue sobre sí mismo, evitando el aislamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Material bibliográfico del curso de Neuropsicología Aplicada (ANA) 2009.
- Demencia enfoque multidisciplinario. Allegri RF, Mangone, y otros. Ed. Sagitario Bs As 1997.
- Introducción a la neuropsicología clínica. Tamaroff, Allegri. Ed Libros de la Cuadría-Argentum. Bs As 1995.

O. Sacks nos dice al respecto: "...para la gente con demencia la música puede tener efectos a largo plazo-mejora el estado de ánimo, del comportamiento, incluso de la función cognitiva..."

Para finalizar a modo de **conclusión y síntesis** se expone el siguiente cuadro comparativo de algunas de las funciones musicales y cognitivas, entre el paciente con EA y la paciente con DFT:

*Los datos declarados dependen pura y exclusivamente de los casos observados. Por otro lado cabe destacar que existen

Funciones musicales	Enfermedad de Alzheimer	Demencia fronto-temporal
Canto	conservado: melodía y ritmo	conservado: melodía y ritmo
Ritmo	cons/alter: s/día. Variable	alterado
Memoria musical	conservada	conservada
Relación m.mus/emoc	si	cons/alter: s/día. variable
Relación m.mus/epis	no	no
Relación m.mus/sem	si	si
Relación m.mus/proc	si	si
Atención	con escucha musical mejora	muy alterada

fuentes bibliográficas dentro del estado del arte que confirman tales observaciones del paciente con EA; mientras que para las observaciones de la paciente con DFT, sólo se validan a través del trabajo de campo, las reflexiones y asociaciones con otros campos de conocimiento, ya que aún no existen fuentes bibliográficas específicas de musicoterapia que avalen las mismas, ni se investigó lo suficiente como para aseverar las observaciones en la mayoría de los casos de DFT.

- Arte, mente y cerebro. Gardner Howard. Ed Paidós
- Musicofilia. Oliver Sacks. Ed. Anagrama. Barcelona 2009.
- Bases Neurológicas del abordaje plurimodal. Sanchez Viviana, 2005.
- Musicoterapia: abordaje plurimodal. Schapira Diego, Sanchez Viviana y otros. 2007

⁶ Sacks. O. Musicofilia.



ANA

ASOCIACIÓN NEUROPSIQUIÁTRICA ARGENTINA

CURSOS – Ciclo Lectivo 2012

- ▶ **Curso Superior en Neurorehabilitación Cognitiva**
- ▶ **Curso de Posgrado en Psicogeriatría y Gerontopsiquiatría**
- ▶ **Curso Superior en Neuropsicología Aplicada**
- ▶ **Curso Superior en Psiconeurofarmacología**
- ▶ **Curso Superior de Posgrado en Psicología Cognitiva Aplicada**
- ▶ **Curso Superior en Neuroanatomía y Neuroimágenes Aplicada**
- ▶ **Curso Superior en Neurología y Neurociencias aplicada a la Salud Mental**
- ▶ **Curso Superior de Actualizaciones en Demencias y Enfermedad de Alzheimer**
- ▶ **Curso de Formación para Familiares y Cuidadores de Pacientes con Alzheimer y otras Demencias.**
- ▶ **Curso Superior de Enfermería Psiquiátrica**
- ▶ **Curso Superior en Trastornos Afectivos**
- ▶ **Curso de Posgrado en Trastornos Atencionales y Déficit Cognitivo**
- ▶ **Curso de Posgrado de Actualización en Esquizofrenia. Fisiopatología, diagnóstico, tratamiento y neurorehabilitación cognitiva.**
- ▶ **Curso de Posgrado en Manejo Inicial y Avanzado de Emergencias en Salud Mental.**

Instituto de Posgrado

Informes e inscripción:

Asociación Neuropsiquiátrica Argentina

+54 11 4554-9145 / 4553-4095

Lunes a Viernes de 10 a 17 Hs.

anainfo@fibertel.com.ar -

ana@fibertel.com.ar

www.neuropsiquiatria.org.ar



Un estudio sobre la afasia sensorial

Un tipo especial: La Afasia amnésica

Dra. Romeo, Andrea Silvana
Médica psiquiatra

Médica de Planta del Hospital Moyano Servicio Griesinger.
Centro de Neuropsiquiatría y Neurología de la Conducta-UBA

- I) El descubrimiento de Wernicke: Su obra
- II) La obra posterior a su escuela: Lichtheim, Liepmann, Lissauer, Kleist
- III) La afasia amnésica de Pitres
- IV) La atrofia de Pick y su síntoma principal: La afasia amnésica
- V) Sobre la localización cerebral del lenguaje
- VI) Conclusiones: Una mención de la teoría de las localizaciones cerebrales
- VII) Bibliografía

“El complejo Sintomático de las Afasias”. Un estudio psicológico sobre bases anatómicas, vio la luz en Breslau en 1874. El autor era un joven médico alemán, de apenas 26 años de edad que, doctorado en la Universidad de Breslau era asistente a la cátedra de psiquiatría de dicha ciudad bajo la dirección del Prof. Neumann: su nombre era Karl Wernicke y llegaría a ser, con el correr de los años, famoso entre los famosos.

Mientras asistía a la cátedra de Neumann, Wernicke pasó seis meses junto al hombre que dejaría recuerdos imborrables en su vida y cuyas teorías y concepciones sobre el sistema nervioso moldearían toda su obra: Teodoro Meynert que acababa de publicar un capítulo sobre la organización del sistema nervioso que se titulaba “Del cerebro de los mamíferos” y aparecía en 1872.

Karl Wernicke nació el 15 de Mayo de 1848 en Tarnowitz, en la Silesia Superior. Asistió en primer lugar a la escuela de Tarnowitz, luego al Gymnasium en Opeeln y Breslau. Realizó sus estudios universitarios en Breslau. Después del examen estatal fue asistente de Westphal en forma privada, por un largo año, en Berlín, hasta que en el año 1890 fue asignado como profesor ordinario de psiquiatría en Breslau. En la pascua de 1904 cambia este puesto por el análogo en Halle. En una excursión en la selva de Turinga, durante la semana de Pentecostés, fue víctima de un accidente y murió después de pocos días.

El punto de partida de los trabajos científicos de Wernicke fue la patología cerebral. Ya desde su primer trabajo se manifiesta una llamativa independencia. Wernicke jamás ha imitado. Ninguno de los antiguos psiquiatras podría señalarse como su maestro, con excepción de Meynert a quien Wernicke frecuentó en Viena y a quien reconoció siempre como tal. También poca influencia tuvo en él la literatura contemporánea. Le dio a la psiquiatría y a la neurología su tiempo sin límites, mucho más de lo que tomó de ellas. Sólo los grandes descubrimientos de Hitzig y Munk han influenciado de forma decisiva en su pensamiento científico, con el cual no congenia ninguna escuela. Estuvo siempre apartado de las calles principales y multitudinarias de las ciencias.

La familiaridad entre Meynert y Wernicke dio ya desde un comienzo una tendencia propia a su patología cerebral y una dirección anatómica. Como ningún otro basó la patología cerebral y luego también la psiquiatría en la anatomía cerebral. Tomó como punto de partida para la sistemática de su trabajo científico la construcción de los fundamentos de la anatomía cerebral.

Ya en su primer gran tratado de anatomía cerebral sobre el sistema de circunvoluciones primordiales “del cerebro humano” aparece junto a la profunda observación su genial mirada anatómica, vislumbrando la abundancia de variedades

des anatómicas en el tipo habitual. Wernicke es el primero en reconocer tres surcos principales, los surcos occipital anterior y posterior y el surco frontomarginal, en su característica posición entre la confusión de variedades y surcos accesorios, firme a través de la doctrina esquemática de los surcos primordiales.

Su trabajo principal en el territorio anatómico es sin embargo, el seguimiento microscópico del trayecto de los fascículos. Fue el primero que sistematizó, en una serie completa de cortes, el curso de las fibras del cerebro humano en lenguaje claro y de la mano de una serie sistemática de figuras representativas. El primer tomo de su manual "Las enfermedades cerebrales" (1881), que contiene los fundamentos anatómicos, fue por largo tiempo la base para todas las investigaciones sobre el curso de las fibras del cerebro humano. Las descripciones de Meynert fueron todos geniales hallazgos, pero cortos y oscuros. Wernicke fue el primero en abrir de par en par el portal de la anatomía cerebral.

Su propio mérito no está precisamente en la investigación de vías aisladas y en la descripción de regiones particulares, sino sobre todo en una representación total. Esta representación total también contiene numerosos e importantes hallazgos individuales.

Del mismo modo ha contemplado la anatomía cerebral humana también desde el amplio punto de vista de la anatomía comparada y la historia del desarrollo.

Con infatigable interés persiguió el progreso de sus fundamentos científicos a través de la publicación del reconocido atlas de anatomía cerebral, una amplia estela de su seria actividad anatómica. El trabajo anatómico principal de Wernicke tiene una anticipación temporal a su memorable trabajo: el "Complejo sintomático de las afasias" (1874), sobre el que volveremos más adelante, en detalle.

En su manual sobre las enfermedades cerebrales y en muchos de sus trabajos posteriores regresará siempre al problema de la afasia.

Wernicke no sólo descubrió la afasia sensorial y su localización –y con esto la doctrina localizacionista añadió un nuevo ladrillo– sino que el alcance de este descubrimiento es mucho más amplio. En un ejemplo libre de dudas señala la división de los acontecimientos corticales en etapas: sensación-percepción-imagen mnésica-asociación ulterior de las imágenes mné-

sicas-proyección motora. Al trabajo sobre las afasias se une la patología cerebral de Wernicke. Ella está en el arriba mencionado manual y contenida en muchos trabajos individuales hasta en los tiempos más recientes. Con excelente exactitud, Wernicke ha sido el primero en coleccionar las más viejas observaciones -completadas con las propias- y en llevar una continua patología cerebral sistemática, como nunca antes se conoció. El refinamiento y profundización de la semiótica y de las principales realizaciones de la doctrina localizacionista elevan su libro sobre las precedentes descripciones. Sus trabajos posteriores tomaron también, con mucho, el primer lugar. Cuando se permitió, entre los muchos méritos de Wernicke en la semiología de las enfermedades cerebrales, una especial dirección fuera de la doctrina de las afasias, merecen nombrarse los trabajos sobre la semiótica de la hemiplejía: aquí Wernicke tiene contacto con los trabajos de la escuela de Charcot, que fomentó y profundizó nuestro conocimiento.

El último y máximo nivel en los trabajos de la vida de Wernicke fue su psiquiatría. En el último año a menudo manifestó su gran interés en la observación clínica de las psicosis. Estaba infinitamente feliz que en Halle se le ofreciera una oportunidad para la observación clínica de enfermos mentales. Ya en el año 1880 había escrito un tratado sobre el punto de vista científico en la psiquiatría y vislumbraba el camino de una psiquiatría científica; pensó un bosquejo en contraposición al camino errado de la psiquiatría contemporánea. Un largo año le llevó su anterior partida, de la *Charité* y su actividad anatómica y neuropsicológica, a la psiquiatría. Un trabajo sobre la conciencia dejó reconocer que se ocupaba, fuera de la doctrina de las afasias, del territorio psicológico. Después de esto, en una actividad clínica de vocación, durante muchos años, apoyado por un maravilloso don para la observación, reúne experiencia psiquiátrica. Entonces elabora su psiquiatría, la última y más elevada misión de su vida. En el año 1894 apareció la Introducción psicofisiológica preparatoria, en 1896 le siguieron los estados paranoides, en 1900 las psicosis agudas y los estados defectuales. En la preparación de la segunda edición lo arrebató la muerte. Toda particularidad de la investigación psiquiátrica de Wernicke se destaca especialmente por su agudeza en el trabajo principal y, sobre todo, por la casi absoluta independencia de su investigación. En la anatomía cerebral vincula aún a menudo a Meynert, Gudden, Flechsig y otros. En la patología cerebral recurrió a la literatura precedente en extensa medida. En la psiquiatría encuentra fundamentación en apenas algunos predecesores. Su manual de psiquiatría está escrito como si aún no existiera una ciencia psiquiátrica. Nuevos pensamientos exigen nuevas palabras. Así entonces, también ha creado Wernicke



numerosos y nuevos términos. Muchos verosíblemente serán pronto olvidados, muchos permanecerán como propiedad de nuestra ciencia.

Wernicke nunca pretendió para su "Grundriss" la totalidad de las descripciones. Enseñó la mirada superficial, de modo que muchos capítulos de la psiquiatría -por ejemplo, etiología y terapia- sólo muy de lado pueden ser discutidos. Más bien llega Wernicke para reformar o completar la semiótica de la psiquiatría. En este aspecto es su *Grundriss* una fuente inagotable.

En segunda línea quiso conectar los síntomas psicopatológicos en el sentido de la patología cerebral, profundizando y describiendo, apoyándose en la neuroanatomía y la fisiología cerebral. Se ha apoyado para esto esencialmente en el esquema de la afasia pero probó su justeza a través de numerosas hipótesis particulares sobre el amplio círculo del acontecer psíquico. Estas hipótesis se pueden probar como inexactas -en todo caso tienen un precioso valor al fundarse en hechos de observación- pero sí se distingue en la descripción la hipótesis de lo real. Ahora mismo, un corto examen de la literatura del último año enseña que justamente muchos pensamientos hipotéticos de Wernicke han estimulado importantes y exitosas investigaciones, por consiguiente han sido heurísticamente fructíferos. Quien busca entidades morbosas en el Manual de Wernicke se encontrará, en efecto, decepcionado; quien sin embargo busca la descripción real y el análisis de los cuadros morbosos, no encontrará mejor trabajo.

Wernicke no fue sólo un investigador sino también un maestro. Ha conseguido como pocos atraer alumnos y estimularlos al trabajo científico.

Mucha lucha hay en la vida de Wernicke. Permanecer independiente no le evitó enemistad ni oposición. Ha sostenido muchas fieles amistades. Quien pudo aproximarse a él también tomó cariño por su imagen humana. En una ojeada histórica retrospectiva estará junto a Griessinger y Meynert como uno de los fundadores de nuestra ciencia.

SU OBRA

El primer caso de afasia sensorial donde Wernicke pudo correlacionar los hechos clínicos con la patología fue la de Susana Rother; sin embargo, no comienza su monografía sino con el de Susana Adam:

Susana Adam era una enferma de 59 años que había comenzado bruscamente con un cuadro de afasia sensorial pero sin perder el conocimiento. Instalado el cuadro se comprobaba que ella no entendía lo que se le hablaba y que en ocasiones se expresaba correctamente. Psíquicamente fue tomada por una confusa mental y transferida a una sala de psiquiatría. A la semana presentaba el cuadro siguiente: a) su expresión era inteligente, no había paresias, b) no entendía nada de lo que se le hablaba, c) daba la impresión, a un observador superficial, de tratarse de una confusión mental, no sólo porque nada entendía sino también porque al hablar espontáneamente utilizaba palabras falsas o desfiguradas. Sin embargo, el sentido de algunas frases era razonable. No había fuga de ideas. Se comportaba correctamente. Es decir, había cierta contradicción entre el grado de la supuesta confusión y su comportamiento, d) a veces, bajo motivaciones afectivo-emocionales, pronunciaba frases enteras correctamente, e) los objetos presentados los nombraba a veces correctamente, otras fallaba, f) repetía y entonaba cantos que cantaban otros enfermos, pero sin la letra (este hecho de poder repetir los sonidos musicales era una prueba de que estas impresiones musicales deberían tener una localización distinta de los fonemas g) conocía el uso de todos los objetos, h) existía una alexia completa. Tampoco entendía los números aunque al hablar, en ocasiones, podía utilizarlos adecuadamente, i) agrafia. La enferma fue mejorando poco a poco quedando, como residuo final, este último trastorno.

El caso Susana Rother era el siguiente: se trataba de una portera de 75 años con todos los signos de senectud. Apenas caminaba debido a su gran debilidad general. Psiquiátricamente también había sido considerada como una confusión mental. Contestaba mal o incorrectamente a todo lo que se le preguntaba. Como no cumplía las órdenes, se pensaba que estaba sorda. Prestaba poca atención a su alrededor de acuerdo a la gravedad de su estado. Su lenguaje espontáneo era considerable de tal forma que no se podía pensar en una afasia motora. A veces había desfiguración de las palabras: decía en ocasiones correctamente: "yo le agradezco cordialmente y en otras "yo le agradezco tardíamente". Sensibilidad y motilidad normales. Como veremos era un caso donde, posiblemente por la gravedad del estado, Wernicke no pudo precisar mayores detalles semiológicos pero su valor reside en que al fallecer, al poco tiempo, pudo realizar la autopsia donde consignaba: ateromatosis cerebral y atrofia generalizada del cerebro. La rama posteroinferior de la silviana izquierda ocluida por un trombo; la totalidad de la T1 izquierda desde su unión posterior con la T2, el origen de la T2 y la

región externa de ella hacia adelante, estaban destruidas y transformadas en una pasta amarilloblancuzca. La ínsula y núcleos de la base indemnes.

La existencia en el estudio de una atrofia generalizada del cerebro hace pensar a Wernicke en la influencia que pudo tener en la enferma llegando a la conclusión que "la simple atrofia que ataca territorios corticales aislados no determina nunca una decadencia de las funciones de los mismos, no lleva a los síntomas focales". En Susana Adam era el foco temporal el determinante de los síntomas, no la atrofia generalizada del

cerebro. Tenía razón en su caso aunque, el correr de los años y la aparición de los trabajos de A. Pick demostrarían que las atrofas circunscriptas del cerebro cuando lesionan el lóbulo temporal determinan graves trastornos afásicos.

Hoy a la distancia puede pensarse que la atrofia generalizada de su enferma no era otra cosa que una atrofia fisiológica por la senectud.

Las conclusiones teóricas que extrajo Wernicke de estos casos, las graficó en su esquema:

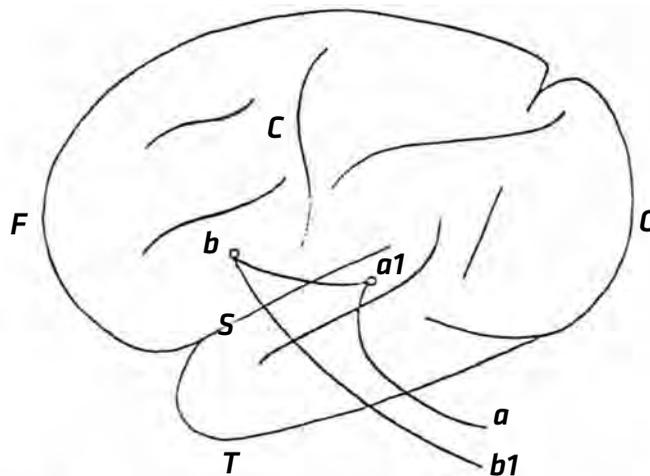


FIG. 3. - Primer esquema que presenta Wernicke en su monografía de 1874. a, es la vía acústica, a₁ es el centro del sonido de las palabras (Klangfeld); b el centro motor frontal, a₁b el sector asociativo entre ambos centros y que cierra el gran arco reflejo del lenguaje, b₁ la vía motora hacia los núcleos motores bulboprotuberanciales

La línea aa₁ es el acústico con su terminación central en el centro del sonido de las palabras (**Klangbild**) o a₁: este centro es el campo que permite la rememoración exclusivamente acústica de las palabras, no su significado, que es una integración que se establece a posteriori, de más elevado nivel. La línea a₁b es la línea de unión con el centro motor de broca y la línea bb₁, la emergencia motora hacia los núcleos motores. Este arco reflejo en su sector a₁b estaba representado por las fibras confluyentes en la ínsula.

En base a este esquema concluyó Wernicke en que la afasia se podría producir por la destrucción o corte de cualquiera de dichos segmentos. Así:

- 1- Si se lesiona la vía aa₁, o sea la vía acústica central, tendremos sólo sordera si se trata de un adulto, en cambio sordomudez si se trata de un niño. Al respecto critica las ideas de filósofos y lingüistas para quienes el momento más importante en el desarrollo del lenguaje es la formulación del concepto. "Es todo al revés", dice: "La principal tarea del niño que aprende a hablar es la repetición de la palabra oída; a esta palabra la asocia con un concepto cuando ya hace tiempo que está en posesión de la palabra". La palabra es la repetición del **Klangbild**.
- 2- Si el sitio de la lesión ocurre en a₁, se destruye el mismo centro del **Klangbild**. Esta es la verdadera afasia sensorial,



la que llevaría su nombre. Para explicar por qué no se entienden las palabras a pesar de que se las oye suponía Wernicke que el acústico se expandía a su llegada a la corteza y que la parte central, la que contendría el sonido de las palabras (Wortklänge), se lesionaba, no así la parte periférica que llevaría los ruidos y tonos musicales. En esta idea está el germen de la sistematización del centro acústico que efectuaría más tarde uno de los alumnos más sobresalientes de Wernicke: K. Kleist.

Agrega luego Wernicke algo muy importante: “Si el sitio a1, o sea, la circunvolución T1 está lesionada, se pierden todos los recuerdos de los sonidos de las palabras que nominan los objetos pero no el concepto que todavía puede conservarse en toda su claridad, pues el recuerdo sonoro de los nombres es para el concepto muy secundario mientras que son decisivos los engramas visuales y táctiles. Las alteraciones que atacan los conceptos no pertenecen a las alteraciones del lenguaje sino a aquellas del concepto o de la inteligencia”. A nadie debe escapar la trascendencia de estas frases: **el mundo del lenguaje y del pensamiento están claramente separados, por lo menos en su organización inicial.**

Considera el autor alemán que los trastornos del habla de sus enfermos se debían en gran parte a una falta de la regulación que su centro ejercía sobre el sector motor; regulación que era inconsciente pero permanente, posibilitando la acción de la palabra justa y adecuada. El enfermo tiene virtualmente la posibilidad de designar correctamente los objetos o los hechos sobre todo aquellos envueltos en su mundo afectivo. A una determinada palabra se la usará bien o mal según las ocasiones y sin regla fija, no hay un determinado vocabulario de palabras que use adecuadamente y otro que use mal. El uso falso o correcto de las palabras permanece inconsciente para el enfermo (no puede autocorregirse como hace cualquier persona normal al cometer un error).

Luego añade otra idea importante: “Según la intensidad y la extensión del proceso patológico que ha lesionado la T1 serán más o menos pronunciados los síntomas”. Prosigue más adelante “en las formas más severas, en las cuales no solamente se lesiona el **Klangbild** sino también se pierden las conjunciones necesarias para las frases, el diagnóstico deberá basarse en dos hechos: en la riqueza de las palabras pronunciadas y en la falta de entendimiento de lo oído”. Esta “riqueza de las palabras pronunciadas” es una clara referen-

cia a la característica logorrea del afásico sensorial y “la pérdida de las conjunciones” un ingrediente infaltable de lo que más tarde se designaría “jergonofasia” y “agramatismo”. Ambos términos no son utilizados por Wernicke.

La “pérdida de las conjunciones” es la primera referencia de la que tengamos noticias de lo que Pick más tarde llamaría agramatismo, y Kleist, sordera oracional. “Que tales casos de riqueza de palabras y falla de conjunciones gramaticales no se hayan publicado hasta ahora o que no se hayan observado depende de que, además de ser raros, han sido tomados por confusiones mentales”.

Es evidente que el sabio alemán supo distinguir los casos graves con extensas lesiones patológicas de los casos leves. En estos últimos se observa lo siguiente:

- a) Las lesiones parciales del centro sensorial del lenguaje pueden coexistir con un vocabulario que se exprese correctamente o que al escuchárselo sea adecuadamente interpretado sobre todo si las preguntas son de tono afectivo. Se necesita mucha paciencia y trabajo para certificar esta particular forma de afasia. Un vocabulario prácticamente importante es clásico de ella.
- b) No hay huellas de hemiplejía o hemiparesia.
- c) Existe agrafia. Se debe a que el movimiento de escribir se aprende siempre bajo la dirección o conducción de lo fonémico. No hay una unión directa entre el centro de los conceptos y el de la escritura.
- d) Otra cosa sucedía con la capacidad de entender lo escrito o lo impreso. Según el grado de cultura será la mayor o menor dependencia del **Klangbild**: La persona inculta sólo lee cuando oye lo escrito, el hombre culto entiende el sentido de lo escrito sin que necesite la transformación consciente del texto en palabras. El inculto presentará el síntoma de la alexia dentro de la afasia. El culto comprenderá lo escrito; al leer en voz alta será tan afásico como en el lenguaje espontáneo.

Modernamente Kleist denomina a la afasia cortical de Wernicke con el nombre de sordera verbal o sordera fonoverbal donde lo que fracasa fundamentalmente es la unión de los fonemas, no el fonema en sí mismo; la unión de los fonemas es lo que constituye las palabras (por eso en sus casos el enfermo podía entender las palabras monosilábicas no así las bi o trisi-

lábicas). La forma de afasia donde fracasa el entendimiento de los fonemas es la sordera verbal pura llamada también afasia sensorial subcortical. En esta forma se trata de la afasia sensorial más elemental y donde mejor está conservado el lenguaje interno.

Kleist pudo aclarar, estudiando los casos leves de afasia cortical, que en el Wernicke verdadero lo que está alterado es la unión de los fonemas, no el fonema mismo.

3- Si se lesiona el sector a1-b, es decir, la vía que asocia el centro sensorial con el motor, se obtendrá un particular tipo de afasia que Wernicke designó con el nombre de afasia de conducción. El enfermo entendería todo en completa oposición al caso anterior. Además, puede hablar también pero la elección de la palabra justa estaría alterada igualmente. Aunque el **Klangbild** esté intacto, por la interrupción de la vía a1b "su

fuerte influjo para la elección justa de la representación motora no puede arrojarse en el platillo de la balanza o lo lleva a cabo sólo en un grado poco intenso". La forma más práctica de poner esto de manifiesto es hacer repetir palabras al paciente: a pesar de entenderlas fracasará en mayor o menor grado en el intento y de ahí que los alemanes denominen a esta forma de afasia con el nombre de afasia de repetición.

Decía Wernicke que en esta afasia el enfermo podía utilizar una corrección inconsciente en una verdadera consciente. Es decir, el paciente al repetir mal la palabra propuesta escucha su error puesto que el centro del sonido de las palabras está intacto; al notar el error suele irritarse pero si es un hombre dotado de voluntad y poder de atención puede ejercitarse hablando para sí mismo antes de pronunciar las palabras requeridas y aprender así a corregirse.

II

La evolución posterior a Wernicke. La obra de su escuela (Lichtheim, Liepmann, Lissauer, Kleist)

A) La afasia sensorial subcortical

Según refiere el mismo Wernicke fueron Kahler y Pick y luego Lichtheim, los que confirmaron su descubrimiento de la afasia sensorial. En sus trabajos posteriores insinuó en varias oportunidades "que en el rico complejo sintomático de las afasias deben existir otros cuadros clínicos estrechamente relacionados". Lichtheim fue el primero en reconocer esta lógica y extraer los correspondientes resultados. Debe ser posible en casos raros que un foco destruya en la sustancia blanca subcortical, solamente las fibras de proyección de ambos centros (motor y sensorial) mientras que el mismo centro quede intacto. Si en estos casos sucediese también que se conservara la unión de ambos centros, tendríamos un nuevo tipo clínico el cual mantendría un gran parecido con los otros descritos anteriormente en el sentido de que estaría presente el síntoma fundamental de ellos: la pérdida del reconocimiento sonoro de las palabras con la característica singular de permanecer incólume el concepto de las palabras.

Desde el punto de vista anatómico estas formas clínicas fueron bautizadas con la denominación de afasia motora subcortical (si ocurriese en el sector motor) o afasia senso-

rial subcortical (si ocurre en el sector sensorial). Clínicamente consideradas son la afasia motora pura y la sordera verbal pura. La última, la sensorial, mucho más rara. Nos detendremos un poco en esta afasia sensorial subcortical por su valor conceptual.

Fundamentalmente se trata de enfermos que no comprenden los sonidos de vocales ni consonantes y, por consiguiente, el lenguaje, pero que conservan los engramas mnémicos de éste por lo que pueden hablar espontáneamente con corrección como también leer y escribir. Como no entienden lo que se les habla está claro que no pueden repetir lo que se les dice ni escribir al dictado. Para decirlo esquemáticamente: conservan su lenguaje interno pero no pueden ponerse en contacto "hablado" con el exterior. Podríamos decir que semejan en cierto sentido a los sordos. "En cierto sentido" decimos porque puede demostrarse que los pacientes oyen ruidos y tonos. En realidad es una sordera exclusiva para los fonemas.

Los clásicos pensaron siempre que se trataba de una lesión subcortical, de una especie de "sacabocado" situado bajo las circunvoluciones transversas y de la 1º y 2º temporales. Kleist tenía de esta afasia las siguientes ideas: 1- la consideraba la forma más elemental de las afasias sensoriales. 2- fracasaba en ella el entendimiento o comprensión de los fonemas (vocales y consonantes), es decir, de los



sonidos lingüísticos elementales (fonemas), 3-consideraba que la lesión podía ser cortical o subcortical. Si era cortical se trataba de una lesión bilateral de las circunvoluciones transversas, en el sector más caudal y lateral de ellas, el cual sería la zona más vinculada al lenguaje. Si la lesión es subcortical estaría colocada debajo de la circunvolución transversa izquierda interrumpiendo la radiación acústica izquierda como las fibras del calloso que traen los impulsos fonémicos del hemisferio derecho. Esto determina que el área vocal de la C. transversa izquierda no pueda ser excitada ni directa ni indirectamente vía del hemisferio derecho. El hemisferio izquierdo es preponderantemente para el entendimiento y análisis de las percepciones vocales o, para usar las palabras de Kleist: "La organización cortical para la comprensión y distinción de las impresiones fonémicas, en la mayoría de las personas, está mejor desarrollada en las circunvoluciones transversas izquierdas que derechas".

En Resumen:

Para Kleist el lenguaje estaba compuesto de: 1- fonemas (sonidos vocales o consonantes) 2- palabras (secuencia de fonemas) 3- nombres (palabras con un significado concreto) 4- sentencias (ordenada serie de palabras). La lesión de cada uno de estos sectores generará una clase diferente de afasia: la lesión del centro fonémico conducirá a la afasia fonémica que es la afasia sensorial subcortical o sordera vocal pura, la lesión del sector de las palabras a la afasia o sordera para las palabras que es la verdadera afasia de Wernicke, la lesión donde se atesora el significado de las palabras determinará la afasia nominal, la destrucción del centro para las sentencias conducirá a la afasia o sordera para las sentencias pero no es otra cosa que el paragramatismo. Todo esto no quiere decir que no hayan casos mixtos.

B) La afasia sensorial transcortical

Si el centro de los conceptos queda aislado del centro sensorial tendremos un tipo muy especial de afasia sensorial que también puso de manifiesto Lichtheim y que aceptara Wernicke. El portador de esta afasia percibiría claramente las palabras y podría repetir las fielmente **pero no las entendería**, que es como si las repitiera maquinalmente (cosa que no puede hacer el afásico subcortical ni el cortical de Wernicke). En el afásico transcortical está conservada la percepción fonémica e interfonémica (las palabras)

pero cuando a estas palabras debe revestirlas de un concepto, o sea "comprenderlas"; ahí es cuando fracasa.

Se la denomina afasia sensorial transcortical o de Lichtheim y también afasia nominal o sordera nominal, siendo estas dos últimas denominaciones usadas por Kleist. También sordera para el sentido de las palabras o sordera nominal.

El lenguaje espontáneo en estos enfermos es siempre dificultoso y parafásico. Las frases, que se repiten maquinalmente o que se leen en voz alta, no se comprenden por el enfermo. Lo mismo pasa al escribir. Espontáneamente escriben paragráficamente, pueden hacer correctamente el dictado pero sin entenderlo (es común la ecolalia).

Hay diferencia entre diferentes autores en relación a los términos de afasia nominal y afasia amnésica. Para Lichtheim la afasia nominal o transcortical implicaba comprensión y ese es el sentido que le da la escuela de Wernicke y Kleist. La afasia amnésica es el olvido de una palabra cuyo sentido se comprende bien. De ahí que para Kleist sea más correcto el uso del término "sordera nominal" que el de "sordera para el sentido de las palabras".

No deja de reconocer Kleist que en los casos de afasia nominal las alteraciones del entendimiento pueden no ser muy marcadas y que, en cambio, en ocasiones, pueden predominar los fenómenos de amnesia para las palabras y las parafasias; esto es lo que hace confundir la afasia nominal con la amnésica. Para Kleist la afasia amnésica no es más que una forma incompleta o en vías de retroceso de la afasia nominal.

Para Moyano el primer indicio de la desorganización del lenguaje sensorial sería la afasia amnésica. Lo trataremos más adelante.

El hecho de que Kleist acepte que en las formas incompletas de afasia nominal surja en primer plano la afasia amnésica está indicando la verdad que asistía a Moyano, quien llegó -sin conocer mucho los trabajos de Kleist y a quien no nombra- prácticamente a su misma conclusión: la desorganización del lenguaje comienza por la parte posterior de T2 y T3. Es de entenderse que focos en esta zona pueden extenderse hasta T1 con lo que se agregarían alteraciones de la percepción sonora de las palabras con las consiguientes parafasias literales.

El hecho de que estos focos estén muy cerca de las circunvoluciones occipitales explica otros hechos: muchas veces se advierte que al querer nombrar un objeto que se ve, se obtiene ayuda tocándolo u oliéndolo. Esto lo explica Kleist aceptando que estos focos “debilitan” las representaciones ópticas y disminuyen la fuerza nominativa de las palabras. Es como si los impulsos ópticos no “ayudasen” al lenguaje.

Con este concepto Kleist explica su psicopatología del pensamiento, explica el pensamiento colateral o paralógico: la lesión que llevaría a este trastorno del pensar radicaría en la parte anterior de O2 y O3 y se trataría también de una debilidad orgánica de las representaciones ópticas: el lenguaje y, más aún, el pensamiento, se “nutren” del mundo óptico.

c) La sordera oracional o sintáctica. El paragramatismo y agramatismo temporales.

Fue un contemporáneo de Wernicke, A. Pick (1851-1924) el que se encargaría de profundizar en el tema resumiendo todos sus trabajos y conclusiones en su libro “El agramatismo en las alteraciones del lenguaje. Estudios sobre los fundamentos psicológicos de las afasias”.

El paragramatismo se traduce por una mala colocación de las distintas partes de la oración, equivocaciones en el uso de giros, confusiones de giros y entremezclamientos de ellos, fracaso en las puntuaciones y pausas, mal uso de partes específicas de la oración como adverbios, conjunciones, preposiciones, etc. Los neologismos son verdaderas transiciones hacia las parafasias de las que son difíciles de diferenciar.

En el agramatismo amnésico existe una omisión de palabras que se refieren a hechos concretos subjetivos o bien supresión de artículos, adjetivos, adverbios, conjunciones, etc., lo que lleva a un lenguaje telegráfico característico. Kleist siempre habla de agramatismo amnésico porque evidentemente el agramatismo temporal es la omisión de palabras.

Tanto el agramatismo amnésico como el paragramatismo son expresiones del polo motor del mundo sintáctico mientras que el entendimiento de las frases corresponde al sector receptor o sensorial. Para Kleist la comprensión sintáctica ocurre en ambos hemisferios que funcionan en

este sentido muy coordinadamente. La lesión del hemisferio izquierdo (parte posterior de T1) conduce a que el hemisferio derecho tome rápidamente el comando lo que determina que el entendimiento oracional mejore rápidamente; en cambio, el paragramatismo permanece más tiempo porque necesita imperiosamente la dupla temporofrontal izquierda que está interrumpida y que no permite el paso de los impulsos del hemisferio derecho. Es decir, sucede el mismo fenómeno que para la afasia de repetición y para la parafasia pura: el hemisferio derecho permite la comprensión pero el izquierdo impide la fase efectora motora.

D) La afasia de repetición o afasia de conducción

Una de las conclusiones teóricas más brillantes de Wernicke en base a su esquema afasiológico fue admitir que la lesión de las fibras de asociación que unían ambos centros del lenguaje determinaría un particular tipo de afasia al que llamó afasia de conducción donde se conserva la comprensión del lenguaje con una gran falla en la repetición.

En base a dos casos (Liepmann-Pappenheim y Spratt) Kleist sentencia en 1928: “Las explicaciones anteriores ofrecidas para la afasia de repetición como trastorno de conducción entre los centros del lenguaje sensorial y motor del hemisferio izquierdo debido a focos insulares y parietales (fascículo arcuato) han quedado invalidadas lo mismo que la interpretación de la afasia de repetición como afasia central atribuible a una lesión de un área única para el lenguaje”. Y concluye afirmando que la afasia de repetición es provocada por lesiones parciales de las circunvoluciones transversas.

Pero esta misma lesión en las circunvoluciones transversas puede producir una afasia fonémica o sordera verbal pura. De ahí se desprende que deben existir estrechas relaciones entre ambas y a esa conclusión llegó Kleist: en los portadores de una afasia de repetición casi siempre se comprueban alteraciones de la comprensión del lenguaje que recaen sobre todo en el sector fonémico y lo mismo puede observarse en la repetición, donde falla más la repetición fonémica que la repetición verbal.

Para poder interpretar cómo un foco subcortical, bajo las circunvoluciones transversas, puede generar una persistencia de la comprensión y una falla en la repetición, Kleist se aco-



pla a la hipótesis de Liepmann-Pappenheim según la cual el entendimiento fonémico puede ser bilateral mientras el mundo efector del lenguaje tiene una marcada unilateralidad izquierda. El foco subcortical no impide la comprensión

del lenguaje que es tomada por el hemisferio derecho, pero sí impide el pasaje de las órdenes motoras para la F3 izquierda con lo que fracasa la repetición. Esta explicación, que pertenece a Liepmann-Pappenheim, la hace suya Kleist.

III

La afasia amnésica

Poco menciona Wenicke a esta particular forma clínica de las afasias que puso sobre el tapete el neurólogo francés Pitres, en el año 1898.

Para Kleist es una afasia nominal incompleta o en regresión. Faltan trastornos del entendimiento nominal y faltan las parafasias. El paciente entiende el lenguaje y al preguntársele qué es una manzana, por ejemplo, puede contestar: "para comer o una fruta", lo que revela que entiende lo que se le pregunta y comprende lo que tiene adelante. Fracasa en la elección de la palabra justa, adecuada; basta con pronunciar la sílaba inicial de ella para que el paciente la recuerde y la pronuncie.

Kleist considera que no es nada más que la impresión del trastorno motor o efector de la afasia nominal, es decir, que no es un verdadero fracaso en el recuerdo de las palabras sino del recuerdo motor de las palabras algo que lo asemeja al afásico de Broca. La diferencia estriba en que en el Broca son los cen-

tros motores práxicos los que fracasa, en cambio, en el afásico amnésico son los impulsos motores en su nacimiento en el sector sensorial los que se alteran. Esto pone sobre el tapete un problema neurobiológico de difícil dilucidación: ¿cuándo y dónde un impulso sensorial se transforma en motor? Según Kleist la angustia e inquietud que se refleja en el rostro de un afásico amnésico que no encuentra la palabra sería la traducción de su dificultad para hallar los engramas motores adecuados para esa palabra y no de la dificultad para recordarla, para traerla a la mente. **La lesión que la provocaría residiría, lo mismo que la afasia nominal, en la parte posterior de T2 y T3, salvo que serían de menor intensidad.** Este tema lo retomaremos más adelante.

Según Moyano el déficit observable es una falla en el recuerdo, no en la efectorización de la palabra, pero coincide con la localización de Kleist, lo mismo que T. Luers: la afasia amnésica es el comienzo del síndrome de Wernicke, el primer síntoma de la desintegración del lenguaje. Se trata en detalle a continuación.

IV

En el año 1932 Moyano señalaba, en la segunda parte de su tesis de doctorado, a la afasia amnésica como el síntoma principal que permitía hacer el diagnóstico en vida de la atrofia temporal de Pick. En esa época el diagnóstico en vida de esta afección se tenía por imposible o lleno de incertidumbre. El Pick se consideraba hallazgo de autopsia.

Probablemente en aquellos años se hayan hecho los primeros diagnósticos del Pick temporal en vida. Además, y esto es seguro, quedó establecido para siempre el significado clínico de la afasia amnésica.

Los diagnósticos clínicos hallaban entonces una comprobación anatómica en la ciencia del Prof. Chr. Jacob, que dirigía el Laboratorio de Anatomía Patológica del Hospital.

La tesis trata sobre la desintegración del lenguaje provocada por la atrofia temporal. Se hace una reseña sobre los síntomas de las atrofias frontales y parietales y se presentan 6 casos clínicos que representan el diagnóstico en vida de esta enfermedad, por primera vez.

En este trabajo sólo se mencionaran los síntomas temporales y la relación con los trastornos del lenguaje.

Antes algunas nociones generales. La atrofia de Pick -proceso degenerativo, de carácter abiotrófico, de aparición tardía- afecta de manera simétrica determinadas regiones del cerebro, las destruye lentamente, siendo la localización más frecuente la temporal, le siguen la frontal y la parietal, es rara la occipital; se observan a menudo formas combinadas ténporofrontales o

témporoparietales. Las regiones afectadas son las que tienen funciones de organización más compleja.

No ataca, por ejemplo, las circunvoluciones rolándicas; no altera directamente la motilidad o la sensibilidad pero destruye los centros vecinos que elaboran complejos motores o sensoriales (gnosias, praxias)

No altera el centro acústico de la circunvolución de Heschl, pero destruye los centros vecinos del reservorio de las palabras y, a los labios de la cisura calcarina, término de la vía óptica, prefiere la cara externa occipital que actúa en funciones complejas relacionadas con la vista.

Las regiones que elige no dependen como en los reblandecimientos de un riego vascular, ni las toma a ciegas, como el traumatismo. No infiltra ni comprime, como las neoplasias, la vecindad. No interrumpe los sistemas de fibras, de proyección o de asociación, de la sustancia blanca subyacente.

A veces la atrofia aparece como superpuesta a un campo citoarquitectónico; por ejemplo, en un caso parietal, la atrofia destruye toda la parietal superior y se vuelca sobre la cara media del hemisferio en donde destruye únicamente la precuña, región que pertenece al mismo campo tectónico que la parietal superior.

Una relación con los campos de mielinización de Fleschsig puede sostenerse. También se han mencionado las relaciones de la atrofia con la antigüedad filogenética de las zonas atacadas. Caducarían los territorios corticales de aparición más reciente, propios de la especie humana.

Todo hace pensar que la atrofia de Pick es una afección sistémica que radica y destruye, de manera selectiva, agrupaciones neuronales que sirven a una función.

La afasia amnésica es la manifestación inicial de los trastornos del lenguaje en el Pick temporal y consiste en el olvido de los nombres de las cosas. El paciente tiene clara conciencia de su trastorno y conserva la aptitud de reconocer, inmediatamente, cuando se le dice el nombre que trata de evocar.

Si son objetos, busca de enmendar el olvido diciendo para qué sirven; con gestos y ademanes explica cómo se usan. Por ejemplo, las enfermas dicen de una cuchara, que es para comer; de un dedal, que es para bordar, etc. A una enferma se le preguntaba el nombre de una horquilla, la toma y la coloca en su pelo.

La afasia amnésica domina mucho tiempo, años, el cuadro clínico hasta que comienza a borrarse uno de sus caracteres, la capacidad del enfermo de reconocer el nombre olvidado. Las palabras empiezan a carecer de sentido, pierden su contenido simbólico y ya nada significan para el paciente.

Aparecen entonces la parafasia (empleo de una palabra por otra), y la jergafasia (palabras deformadas).

El lenguaje poco a poco se hace ininteligible: con la jergafasia acaba prácticamente la desorganización de la función, los últimos residuos son la palilalia y la logoclonia, repetición de palabras o de sartas silábicas sin sentido.

Finalmente se apaga todo vestigio de lenguaje, es la afasia completa. En el Pick se extingue el lenguaje hablado a pesar de que los centros motores o de expresión de la 3ª de Broca están indemnes. La afasia completa a consecuencia de una destrucción temporal bilateral con integridad de la 3ª de Broca fue señalada por Mingazzini. El estudio de la atrofia temporal de Pick corrobora este hecho, el centro de Broca queda inutilizado por la destrucción de los centros sensoriales o de recepción.

Desde los trabajos de Arnold Pick se ha señalado, en casos de atrofia temporal, la existencia de trastornos del lenguaje de carácter amnésico o sensorial pero no se comprendió el significado, como síntoma constante de la afasia amnésica ni su carácter transitorio, evolutivo, hacia la afasia sensorial de Wernicke.

Antes que Pitres ya habían observado la afasia amnésica. Trousseau, Lordat, Piorry, Kussmaul y Bastian, pero fue Pitres quien describió mejor sus caracteres. Se discutió en un principio si se trataba de un verdadero trastorno afásico y para no prejuzgar sobre su naturaleza se la llamó "*amnesia verborum*".

La evidencia clínica llevó a los clásicos de la doctrina del lenguaje a aceptar la existencia en el cerebro de una región destinada a almacenar la memoria de las palabras, el *retentum*.

En los casos de Pitres, la afasia amnésica era debida a lesiones vasculares que asentaban en la región parietal. Mills la observó en tumores de la región temporal baja y suponía en esa vecindad un lugar para un "centro nominal".

Henschen, Wilson, Kleist sostienen que las lesiones que causan la afasia amnésica afectan la 2ª y 3ª circunvoluciones



temporales en su parte posterior. La atrofia temporal de Pick en este sentido es concluyente, la vasta destrucción de la corteza temporal hace desaparecer la memoria de las palabras.

La corteza del polo temporal parece ser ajena a esta región.

La atrofia temporal lo primero con lo que arrasa son los sustantivos, después los adjetivos, los verbos, etc. Esto no significa que existan determinados lugares para el acopio de diversas partes de la oración; por ejemplo, es poco probable que exista una zona para los sustantivos y otra para los adjetivos. Lo que sucede es que sucumben primero las palabras de significaciones precisas, que han necesitado una elaboración más trabajosa y que están sujetas a mecanismos neuronales complicados, por lo tanto más vulnerables.

Con respecto a los síntomas frontales, el lóbulo frontal se divide en dos partes: la de la convexidad, el lóbulo prefrontal, y la de la base, el lóbulo orbitario. En el primero tienen sus funciones los impulsos; en el segundo, los sentimientos.

Las tres cortezas asociativas más importantes del cerebro posterior son las áreas 7, 19 y 22 de Brodmann que pertenecen, respectivamente, a las esferas somatoestésica (táctil y cinestésica), visual y auditiva.

En el cerebro del mono cercopiteco el área 22, o corteza auditiva asociativa, está en íntimo contacto con las otras dos áreas asociativas. En cambio, en el cerebro humano el área 22 se encuentra separada en los territorios asociativos óptico-somatoestésico por la interposición de tres regiones citoarquitectónicas claramente definidas: son las áreas 37, 39 y 40 de Brodmann que ocupan, respectivamente, la zona posterior del lóbulo temporal, la parte posterior de la circunvolución parietal inferior y el sector anterior de esta misma circunvolución.

El área 22 en el hemisferio izquierdo del cerebro de los sujetos diestros recibe el nombre de área de Wernicke; este sector temporal contiene engramas mnésicos verbales que permiten el reconocimiento de las palabras, o gnosia verbal, cuya importancia en el origen del lenguaje es obvia. Sin embargo, los demás procesos gnósticos (acústicos no verbales, ópticos, somatoestésicos) también desempeñan un papel de elevada importancia, pues el lenguaje se construye por medio de aso-

En la práctica la participación frontal imprime al cuadro clínico el sello de una demencia profunda. Se perturban las altas funciones del juicio y de las asociaciones lógicas.

El parietal se afecta con frecuencia, las lesiones son más intensas en la parietal superior que en la supramarginal. Los trastornos son de tipo apráxico y de aparición temprana. Aparecen en los actos sencillos de la vida cotidiana.

Los últimos movimientos que quedan son los de llevar objetos a la boca. Los movimientos de masticación pueden desaparecer; perduran los de deglución. La mímica rudimentaria desaparece con la muerte.

En las formas parietooccipitales se ha observado la "agnosia visual". El enfermo no reconoce más los objetos por la vista, pero los nombra inmediatamente por el tacto. Otro trastorno característico es la apreciación de las distancias con trastornos en las nociones espaciales.

V

ciaciones intersensoriales.

La forma típica de la atrofia de Pick -que invade regiones corticales propias del hombre- no afecta la primera circunvolución temporal donde se sitúa el área de Wernicke.

Las áreas 37, 39 y 40 están ubicadas alrededor del área de Wernicke; por su posición vecina a este almacén mnésico acústico-verbal tales áreas pueden denominarse centros paraverbales; son sectores que completan su maduración miélica en último término (zonas terminales de Flechsig); además, la atrofia de Pick en su forma típica los afecta con especial predilección. Las áreas 37, 39 y 40 no existen en el cerebro del mono cercopiteco.

El área 37 constituye el centro paraverbal en el que se establecen asociaciones auditivo-ópticas o, más exactamente, verbal-visuales. Dicha área asienta entre el área de Wernicke y la corteza visual asociativa (área 19), lo que permite que por medio de cortos fascículos verbales y ópticos lleguen a converger sobre elementos neuronales comunes. Las lesiones temporales posteriores que destruyen el área 37 ocasionan un trastorno afásico característico: *la afasia sensorial nominal* (afasia

sensorial transcortical de los clásicos o sordera para el sentido de las palabras de Kleist); el síntoma fundamental de esta falla radica en la incapacidad para evocar la imagen de un objeto ante el sonido verbal correspondiente y también en un defecto para nombrar los objetos percibidos (afasia amnésica). Kleist ha expresado: "al servicio de la función nominal de las palabras funciona un aparato cortical especial localizado en la porción posterior de la circunvolución segunda y tercera del lóbulo temporal, el que coincide con el área 37 de Brodmann". Recordar que para Kleist la afasia amnésica no es más que una forma incompleta o en vías de retroceso de la afasia nominal y que la lesión, en ambas, radicaría en el mismo sector cerebral pero serían de diferente intensidad.

Estudiando las correlaciones anatómicas de la afasia sensorial nominal en la atrofia de Pick, Moyano llegó a concluir que el "naming centre" está alojado en la región temporal posterior. "El clásico reducto temporal del lenguaje, limitado al tercio posterior de la 1ª temporal, es mucho más amplio y comprende por lo menos a los dos tercios posteriores de la cara externa del lóbulo". Penfield y Rasmussen han observado manifestaciones de carácter afásico como consecuencia de la estimulación de una región temporal posterior en el hemisferio dominante, cuyo límite anterior ubican aproximadamente a siete centímetros del polo temporal; estos investigadores comentan que durante la estimulación de dicha zona el paciente es incapaz de recordar el nombre de los objetos que se le muestran. De acuerdo con lo que puede observarse en el dibujo que presentan Rasmussen y Penfield, la zona en cuestión coincide con el área 37 de Brodmann.

Casi todos los autores señalan que el cerebro posterior del hombre se diferencia del cerebro posterior de los monos por la presencia de los campos citoarquitectónicos 39 y 40 en la circunvolución parietal inferior, pero es muy escasa la atención que se le dedica al sector temporal pósteroinferior o área 37; volvemos a insistir que éste último se mieliniza tardíamente, que es propio del hombre y que la atrofia de Pick lo afecta de modo preferencial.

En base a lo expresado podemos concluir diciendo que **el área 37 es el centro paraverbal nominal.**

En este centro se origina uno de los componentes ventrales del fascículo Arcuato, que atraviesa sustancia blanca parietal inferior y termina en la 3ª circunvolución frontal; esta conexión temporo-frontal (vía C) posibilita la acción de nombrar los objetos percibidos.

La destrucción de la vía C en forma aislada sería responsable del hipotético cuadro de la afasia amnésica pura por lesión subcortical; algo semejante a lo que ocurre en las formas incompletas o en recuperación de la afasia sensorial nominal por lesión del área 37 izquierda.

El área 37 sólo participa en la fase nominal del reconocimiento óptico; en la lesión de este sector cortical también aparecen dificultades para encontrar los nombres de los objetos explorados por la palpación. Se adjunta el mapa de Brodmann donde puede verse el área 37.

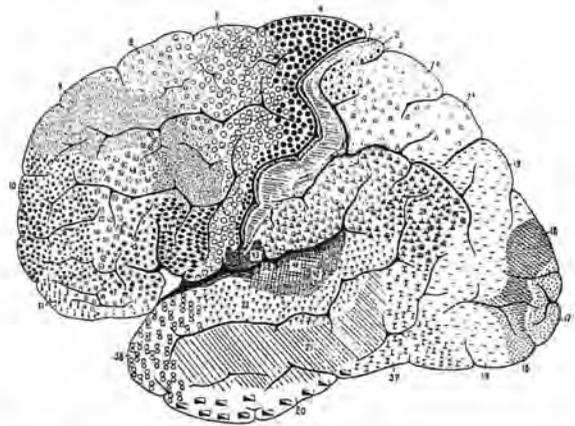


Fig. 1. — Citoarquitectura de la corteza lateral según Brodmann.

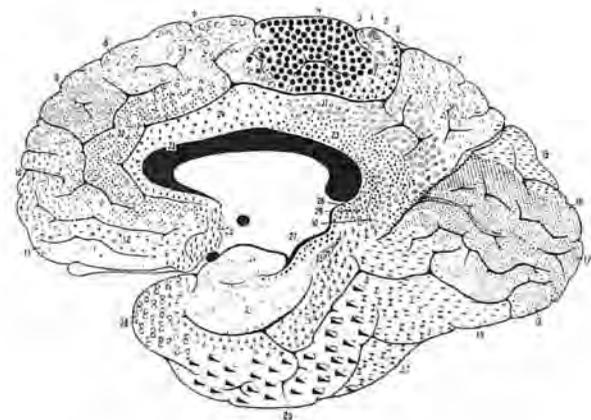


Fig. 2. — Citoarquitectura de la corteza cerebral medial según Brodmann.



VI

Bajo la influencia de Benedict Morel y Wilhelm Griesinger (1817-1868) la psiquiatría comienza a estar orientada más clínicamente y se desarrolla una postura más científica y cerebro-orgánica, tomada de la medicina interna. Por ejemplo, desórdenes mentales y del humor podrían ser consecuencia de alteraciones psíquicas o físicas mediadas por problemas psicológicos. Al mismo tiempo, estudios sobre la organización del cerebro avanzaban considerablemente.

Las primeras ideas sobre la localización cerebral de los procesos psicológicos datan de Herophilus de Chalcedon (fin del siglo cuarto A.C.), Erasistratos de Keos (310-250 A.C.) y Galeno (129 o 130-199 D.C.). Le siguieron Avicenna (980-1063 D.C.), Berthold Von Blumenestrost (1937) y otros, desarrollando la teoría ventricular cerebral, con la cual se explicaba que las funciones psicológicas estarían localizadas secuencialmente en las "*cerebri concavitates*".

Thomas Willis (1622-1675) distinguió entre sustancia gris, en la que "el espíritu" se originaba, y sustancia blanca, en la que se diseminaba. Marc Dax (1771-1873) reportó que la injuria de la corteza izquierda se asociaba a la pérdida de la habilidad para pensar.

Franz Josep Gall (1758-1828) creía que el cerebro estaba compuesto de 27 órganos diferentes, la mayoría localizados en la corteza cerebral, cada uno de ellos responsable de una función psíquica.

Pese a estos desarrollos, en 1874 predominaba en el mundo científico la vieja idea -que Flourens había renovado y propugnado experimentalmente a mediados del siglo XIX- de la inexcitabilidad del manto cortical y de la imposibilidad de localizar funciones en él.

El descubrimiento anatomoclínico de Broca (1824-1880) sobre el sector motor del lenguaje en el pie de la 3ª circunvolución frontal izquierda había causado sensación pero no la suficiente como para modificar el rumbo de los conocimientos. Hasta ese momento el único que se había animado a postular una teoría localizacionista había sido el médico francés Jean Beaptiste Bouillaud (1796-1881) continuador de las ideas de Gall. Bouillaud demostró que la pérdida de la palabra estaba relacionada a una lesión de los lóbulos anteriores del cerebro. A partir de allí todos comenzaron a buscar localizaciones en el lóbulo frontal; era el tema de discusión en los congresos de la época, entre ellos el congreso realizado en la sociedad antropo-

lógica de París, el 21 de Febrero de 1861. En dicha reunión discutían Gratiolet (1839-1857), quien era un antilocalizacionista, con Auburtin, localizacionista. Pierre Gratiolet postulaba que las funciones del cerebro eran resultado de la unión de sus partes y que era impensable que un sector específico pudiera tener una función específica, menos aún el lenguaje que es una función compleja. Auburtin, yerno de Bouillaud, demostraba con pruebas precisas, que una lesión en el lóbulo frontal izquierdo era suficiente para producir la pérdida del lenguaje articulado. Broca no participaba de estas discusiones y tuvo la suerte de tener un paciente, el Sr. Leborgne (conocido como tan-tan), cuyo pseudónimo se refería a lo único que repetía.

Cuando el paciente de Broca murió, invitó a Auburtin a que participara de la autopsia y ese mismo año (1861) Broca presentó su caso dando a luz la afasia motora o afasia de Broca. Ese fue el año de oro del localizacionismo y era la primera vez que se demostraba con solidez una prueba anátomo-clínica. Lo que se demostró fue la lesión de la parte posterior de la 3ª circunvolución frontal, aunque Leborgne también tenía lesionada parte de la 2ª frontal.

Recién al aparecer el trabajo excepcional de Teodoro Meynert, en 1867-68, sobre la estructura de la corteza cerebral y sus variaciones regionales, con un corolario anatomopatológico, comenzó a invertirse la marea. Meynert puso de manifiesto la diferencia histológica entre la corteza frontal y la occipital, la característica presencia del antemuro en la corteza de la fosa silviana y las particularidades del Asta de Ammón con su capa de células piramidales. Todo ello obligaba a pensar que una diferencia funcional debía corresponder a tal diferencia histológica.

Al publicarse en 1870 el trabajo de Fritsch y Hitzig, sobre la excitabilidad eléctrica de la corteza frontal posterior del perro, ya fue más difícil oponerse a la idea localizacionista.

Los estudios clínicos de H. Jackson, como los experimentos de D. Ferrier (1873 y siguientes) efectuados en toda clase de animales, confirmarían los atisbos conceptuales de Fritsch y Hitzig.

El paso siguiente lo dio Karl Wernicke en 1876, con su trabajo -hoy considerado clásico- sobre el complejo sintomático de la afasia, que expusimos en este trabajo con el fin de rescatar la importancia histórica de este autor.

Basándose en este descubrimiento y en el trabajo de Broca, Fritsch y Hitzig, Wernicke formuló una teoría sobre el lenguaje

que intentaba reconciliar y extender las teorías de la función cerebral predominantes en su tiempo. Los frenólogos argüían que la corteza era un mosaico de áreas funcionalmente específicas, mientras la escuela del campo global sostenía que las funciones cerebrales estaban distribuidas homogéneamente por la corteza cerebral. Wernicke propuso que sólo las funciones mentales más básicas, aquellas relacionadas con actividades perceptivas o motoras simples, están localizadas en una única área de la corteza. Sostenía que las funciones más complejas resultan de la interconexión de varios lugares funcionales. Ya al hablar de una afasia de conducción reconoció que lo que se alteraba era el fascículo que conectaba a los centros sensitivo y motor del lenguaje mientras ambos centros permanecían intactos.

Inspirada por Wernicke surgió en Alemania una nueva escuela localizacionista dirigida por el anatomista Korbinian Brodmann. Esta escuela trataba de diferenciar distintas áreas funcionales en la corteza basándose en la estructura de las células y en la disposición característica de estas células en capa. Empleando este método citoarquitectónico, Brodmann distinguió 52 áreas anatómicas y funcionalmente diferenciadas en la corteza cerebral humana.

Ya mucho más actual es el trabajo de Wilder Penfield (finales de los 50) y más recientemente el de G. Ojemann, quienes emplearon pequeños electrodos para estimular la corteza de pacientes durante la cirugía de epilepsia, con anestesia local, buscando zonas con diferentes funciones, entre ellas el lenguaje.

Imposible es no mencionar los casos relacionados a las lesiones del lóbulo orbitario anterior que producen severos cambios en la personalidad de los pacientes quienes se tornan agresivos y pierden los valores éticos y morales. En 1848 sucedió el caso de Phineas Gages quien en un accidente en el ferrocarril donde trabajaba, una barra de hierro lesionó exclusivamente la corteza orbitaria anterior; sufriendo el paciente, pasado un tiempo, un cambio brutal en su personalidad.

En nuestro ámbito, en 1972, Outes y Goldar presentaron el caso Lagorio. Un paciente con una lesión extensa bilateral de la corteza orbitaria anterior de origen traumático, que presentó gran desinhibición instintiva. La autopsia reveló que había destrucción traumática de ambas cortezas orbitarias anteriores. En 1996, la Dra. Benitez demostró en un sujeto de 30 años de comportamiento francamente antisocial, delincuente habitual, fallecido en un accidente, que ambas cortezas orbitarias estaban alteradas aparentemente en forma congénita (caso Iguana).

Gracias a estos casos con correlato anatómico-clínico podría decirse que la corteza orbitaria anterior tiene una función específica y que es la de los valores preventivos éticos y morales.

Sólo en los últimos 40 años la idea de que todas las funciones mentales están localizadas en zonas específicas del cerebro ha recibido un fuerte apoyo. Pero también ha quedado claro que las funciones complejas (como es el lenguaje) requieren la integración de información de varias áreas corticales.

VII

BIBLIOGRAFÍA

Carl Wernicke. En el centenario de su fallecimiento (1848-1905): Acta psiquiát Psicol. Am lat. 2006,52(2): 136-141 (Notas).

La Afasia Sensorial de Wernicke en el centenario de su descubrimiento (1874-1974). Prof. Dr. Diego L. Outes y Dr. Jaime V. Vozza. Neuropsiquiatría (Arg.) 1974; V: 97-192 (2)

Aspectos clínicos de la atrofia de Pick (atrofia circumscripita del cerebro). Sobre la desintegración de las funciones del lenguaje. Por el Dr. Braulio A. Moyano. Tesis de Doctorado.

Los centros del lenguaje: Investigación Psiquiátrica Argentina. Goldar Juan Carlos-Diego Luis Outes. Minerva Psiquiátrica Argentina.

Principios de neurociencia: Eric Kandel, James H. Schwartz, Thomas M. Jessell. Cuarta edición.

Carl Wernicke's localization theory and significance for the development of scientific psychiatry. M. Lanczik and G. Keil. History of Psychiatry, ii (1991), 171-180. England

Neuroanatomía en Psiquiatría. Dr. Gabriel A.N. Fraticola.

El error de Descartes. Antonio Damasio



Carrera de Especialización Derivada en Neurología Cognitiva y Neuropsiquiatría

DIRECTOR: PROF. DR. LUIS IGNACIO BRUSCO

DURACION: 2 Años

RESOLUCION: CS 2537/07

LUGAR DE CURSADA: Las clases se dictan en el Centro de Neuropsiquiatría y Neurología Cognitiva en el Hospital de Clínicas "José de San Martín", Facultad de Medicina - UBA; y en las aulas de Fundación Humanas

Para mayor información ingresar a:

http://www.fmed.uba.ar/posgrado/especialistas/m_especialistas.htm

Secretaría de Posgrado

Horario de atención al público
Martes y Jueves de 12 a 15 hs.

Lirpan

DONEPECILO

Facilita la integración



Única molécula de eficacia confirmada en el tratamiento de la enfermedad con cuerpos de Lewy.



Mejora la memoria y la capacidad cognitiva del paciente con enfermedad de Alzheimer.



Se suministra una sola vez al día, a diferencia del resto de los integrantes de su clase terapéutica.



Es el único inhibidor de la colinesterasa con demostración de beneficios coadministrado con memantina.



Presentaciones

LIRPAN 5 mg: envase conteniendo 30 comprimidos recubiertos.

LIRPAN 10 mg: envase conteniendo 30 comprimidos recubiertos.

Desde hace más de **135** años
CASASCO
www.casasco.com.ar

CARRIER® 20

MEMANTINA

Retrasa el deterioro cognitivo

*La practicidad posológica
en el tratamiento
de la enfermedad de Alzheimer
moderada a severa*

*1 vez
al día*



Presentación

Carrier 20:
envases con 30 comprimidos.

Carrier:
envases con 30 y 60 comprimidos.



Desde hace más de **13**
CASASCO AÑOS
www.casasco.com.ar