

## Imagen del mes

### El fascículo longitudinal inferior en la afasia progresiva primaria variante semántica

### Inferior Longitudinal Fasciculus in Semantic variant Primary Progressive Aphasia

Patricio Chrem Mendez<sup>a</sup>, Alejandra Amengual<sup>a</sup>, Francisco Meli<sup>b</sup>, Gabriela de Pino<sup>b</sup>, Gustavo Sevlever<sup>c</sup>, Silvia Vázquez<sup>b</sup> y Ricardo F. Allegri<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicios de Neurología Cognitiva, Centro de Memoria y Envejecimiento, Instituto de Investigaciones Neurológicas (FLENI), Buenos Aires, Argentina

<sup>b</sup> Neuroimágenes, Centro de Memoria y Envejecimiento, Instituto de Investigaciones Neurológicas (FLENI), Buenos Aires, Argentina

<sup>c</sup> Neuropatología, Centro de Memoria y Envejecimiento, Instituto de Investigaciones Neurológicas (FLENI), Buenos Aires, Argentina

## Caso clínico

Se presenta paciente de 84 años, diestro sin antecedentes familiares de zurdeza, que comenzó 3 años antes de la consulta con sensación de hablar bajo. Luego de un año agregó anomias en el lenguaje espontáneo que con el tiempo fueron progresando y comprometiendo la comunicación. En la evaluación actual se observa un lenguaje no fluente con anomalías semánticas. El paciente comprende órdenes simples y complejas y falla en la comprensión de algunas palabras simples. Repite palabras y frases. En el test de denominación de Boston<sup>1</sup> denomina 2/60, la fluencia semántica es de 7 y la fonológica de 6. La memoria, la orientación y la visuoconstrucción se encuentran conservadas. En los test secuenciales no se observan perseveraciones y el dibujo del reloj es normal; no se describen cambios conductuales ni del humor. Como antecedentes tiene hipertensión arterial y dislipemia, no posee antecedentes familiares relacionados y el examen neurológico es normal.

Se realizaron estudios de resonancia magnética con secuencias de tensor de difusión y SPECT cerebral (figs. 1 y 2) donde se evidencia alteración funcional a nivel del lóbulo

temporal izquierdo, tanto en las fibras de conducción (fascículo longitudinal inferior [FLI]) como en la actividad metabólica (SPECT) de mayor magnitud que lo observado en las imágenes estructurales clásicas. En las imágenes puede observarse la despoblación de fibras del FLI izquierdo al compararlo con el contralateral (figs. 1 y 2).

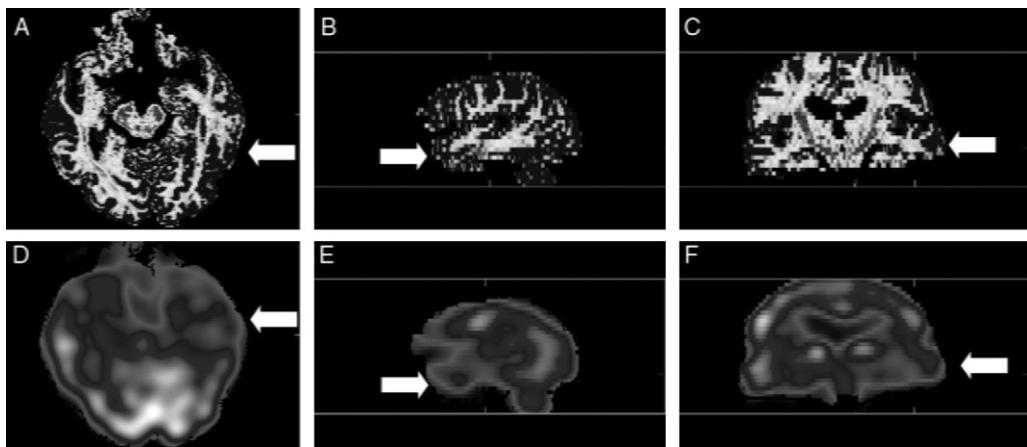
## Discusión

Basándonos en la clínica de compromiso del lenguaje progresivo, con normalidad de otras funciones cognitivas de más de 2 años de evolución, y en los exámenes complementarios (laboratorio y RNM de encéfalo) se realizó el diagnóstico de afasia progresiva primaria (criterio de Mesulam<sup>2,3</sup>). En el examen lingüístico la anomia, el severo deterioro en la denominación por confrontación, y el deterioro en la comprensión de palabras aisladas, en el contexto de una producción espontánea y una repetición normales (sin agramatismo ni disartria) llevan al diagnóstico de la variante semántica<sup>2,4</sup>.

La afasia progresiva primaria (APP) tiene la característica de afectar primariamente al lenguaje con relativo respeto de la memoria y la visuoespacialidad<sup>3</sup>, como puede observarse en

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [rallegrifleni.org.ar](mailto:rallegrifleni.org.ar) (R.F. Allegri).



**Figura 1 – Neuroimágenes.** Línea superior: imagen de tensor de difusión (DTI) en resonancia magnética, mapa de fracción de anisotropía.

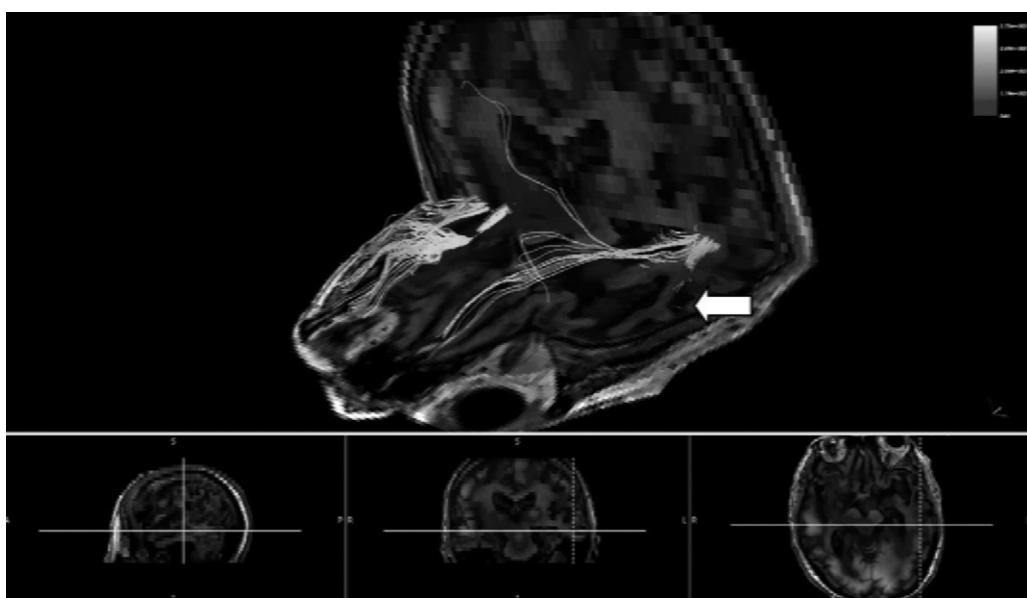
A. Corte axial. B. Corte sagital izquierdo. C. Corte coronal.

Se observa disminución en el número de fibras del fascículo longitudinal inferior izquierdo y una caída de la fracción abisotropia.

Línea inferior: imagen de perfusión cerebral, tomografía por emisión de fotón único (SPECT) con  $^{99m}\text{Tc}$ - etilcisteinadímero.

D. Corte axial. E. Corte sagital izquierdo. F. Corte coronal.

Se observa una disminución significativa del flujo sanguíneo cerebral regional (rCBF) en la región temporal anterobasal izquierda.



**Figura 2 – Neuroimágenes.**

Línea superior: fusión 3D de las imágenes de resonancia magnética morfológica (T1 3D) y tractografía con la imagen de perfusión cerebral con tomografía por emisión de fotón único (SPECT).

Fascículo longitudinal inferior (FLII) izquierdo (flecha), las líneas opuestas muestran la diferencia con el FLII derecho (FLID). Se observa disminución significativa en el número de fibras que integran el FLII.

Línea inferior: fusión de imágenes (sagital, coronal y axial) de la MRI (T1 3D) y perfusión cerebral con SPECT.

Las imágenes descritas evidencian alteración funcional a nivel del lóbulo temporal izquierdo, tanto en las fibras de conducción como en la actividad metabólica de mucha mayor magnitud que lo observado en las imágenes estructurales clásicas.

nuestro paciente. La APP puede clasificarse en 3 tipos dependiendo del perfil afásico: no fluente, logopénica y semántica<sup>2</sup>. Nuestro paciente cumple los nuevos criterios diagnósticos de afasia primaria progresiva variante semántica de Gorno-Tempini et al. (2011). Desde su descripción inicial por Snowden et al. en 1989<sup>4</sup> como demencia semántica, son clásicos los reportes que refieren una atrofia temporal izquierda en las neuroimágenes estructurales y un hipoflujo en estas áreas en las neuroimágenes funcionales. Con el advenimiento de la tractografía se ha podido avanzar en el estudio de los distintos fascículos que intervienen en los diferentes componentes del lenguaje<sup>5</sup>. El fascículo longitudinal inferior (FLI) conecta las áreas de asociación visuales (cuneus, fusiforme y lingual) con la corteza temporal medial y lateral, forma la vía visual ventral y ha sido relacionado con el conocimiento semántico de las palabras, los objetos y los rostros. Nuestros resultados ofrecen una evidencia directa de cómo la lesión de esta vía ventral (FLI) se postula como responsable del deterioro del conocimiento semántico, que observamos en la variante semántica de la APP<sup>4,6</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kaplan EF, Goodglass H, Weintraub S. *The Boston Naming Test*. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 1983.
2. Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011;76: 1006-14.
3. Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol*. 1982;11:592-8.
4. Snowden JS, Goulding PJ, Neary D. Semantic dementia: a form of circumscribed cerebral atrophy. *Behav Neurol*. 1989;2: 167-82.
5. Galantucci S, Tartaglia MC, Wilson SM, Henry ML, Filippi M, Agosta F, et al. White matter damage in primary progressive aphasias: a diffusion tensor tractography study. *Brain*. 2011;134:3011-29.
6. Whitwell JL, Avula R, Senjem ML, Kantarci K, Weigand SD, Samikoglu A, et al. Gray and white matter water diffusion in the syndromic variants of frontotemporal dementia. *Neurology*. 2010;74:1279-87.