

SERIE: CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA Y ASPECTOS CLÍNICOS RELEVANTES
EN NEURORADIOLOGÍA

Correlación neurorradiológica de las afasias. Mapa cortico-subcortical del lenguaje



M.M. Jiménez de la Peña^{a,*}, L. Gómez Vicente^b, R. García Cobos^b y V. Martínez de Vega^a

^a Departamento de Diagnóstico por la Imagen, Hospital Universitario Quirón, Madrid, España

^b Departamento de Neurología, Hospital Universitario Quirón, Madrid, España

Recibido el 7 de julio de 2017; aceptado el 23 de diciembre de 2017

Disponible en Internet el 10 de febrero de 2018

PALABRAS CLAVE

Afasias;
Resonancia
magnética funcional;
Tractografía;
Broca;
Wernicke;
Afasia transcortical;
Ictus

KEYWORDS

Aphasias;
Functional magnetic
resonance imaging;
Tractography;
Broca's aphasia;
Wernicke's aphasia;
Transcortical aphasia;
Stroke

Resumen La afasia es una alteración adquirida del lenguaje debida a una lesión cerebral, que se caracteriza por errores en la producción, la denominación o la comprensión del lenguaje. Aunque la mayoría de las afasias suelen ser mixtas, desde un punto de vista práctico se clasifican en diferentes tipos según sus rasgos clínicos principales: afasia de Broca, afasia de Wernicke, afasia de conducción, afasia transcortical y alexia con o sin agraphia. Presentamos los hallazgos clínicos de los principales subtipos representándolos con casos radiológicos, y proporcionamos una revisión actualizada de la red del lenguaje con imágenes de resonancia funcional y de tractografía.

© 2018 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Neuroradiologic correlation with aphasias. Cortico-subcortical map of language

Abstract Aphasia is an acquired language disorder due to a cerebral lesion; it is characterized by errors in production, denomination, or comprehension of language. Although most aphasias are mixed, from a practical point of view they are classified into different types according to their main clinical features: Broca's aphasia, Wernicke's aphasia, conduction aphasia, transcortical aphasia, and alexia with or without agraphia. We present the clinical findings for the main subtypes of aphasia, illustrating them with imaging cases, and we provide an up-to-date review of the language network with images from functional magnetic resonance imaging and tractography.

© 2018 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cataldo@telefonica.net (M.M. Jiménez de la Peña).

Introducción

Los avances en la estimulación eléctrica, en la neuroimagen y en los estudios de metabolismo cerebral, junto con las aportaciones clínicas derivadas del estudio de pacientes con afasia, han demostrado que el lenguaje no está sustentado en unos pocos centros cerebrales, como sostenía la teoría clásica de Wernicke-Geschwind (1965), sino que es el resultado de una actividad sincronizada de amplias redes neuronales cortico-subcorticales conectadas entre sí. Aunque existen áreas muy relacionadas con ciertos tipos de afasias, conocidas como áreas «esenciales», ninguna región anatómica aislada justifica la pérdida completa de una función.

En los últimos años se han desarrollado nuevos modelos del lenguaje¹, evidenciando dos grandes redes neuronales implicadas en él: una red dorsal «fonológica» localizada en la corteza temporoparietal y una red ventral «semántica» que implicaría a la corteza occipitotemporal.

Detallamos de un modo práctico una representación radiológica con resonancia magnética (RM) funcional y tractografía del mapa esencial cortico-subcortical del lenguaje, y describimos las diferentes presentaciones clínicas de los tipos de afasias, correlacionándolos con casos en imágenes.

Mapa cortical-subcortical del lenguaje

En el discurso hablado, la información se recibe primariamente en ambas cortezas auditivas, con posterior análisis espectral temporal centrado en el tercio posterior del giro temporal superior y procesado fonológico en el tercio medio y posterior del surco temporal superior. Este análisis fonológico se transforma en representación articulatoria-motora en la vía dorsal y en representación léxica o conceptual en la vía ventral¹ (fig. 1).

Estas dos vías principales presentan unos centros corticales «esenciales», así como haces de sustancia blanca subcorticales igualmente «esenciales» para el funcionamiento correcto². No obstante, hay que recordar que ambas vías están a su vez conectadas entre sí y relacionadas con otras áreas anatómicas distantes, en sincronía temporal, como se ha deducido de los estudios de RM funcional en reposo³. Recientemente se ha publicado que los pacientes con afasia crónica presentan una clara hipoconectividad con las redes neuronales en reposo, especialmente con la red por defecto y con la red semántica, implicando un déficit neurocognitivo asociado.

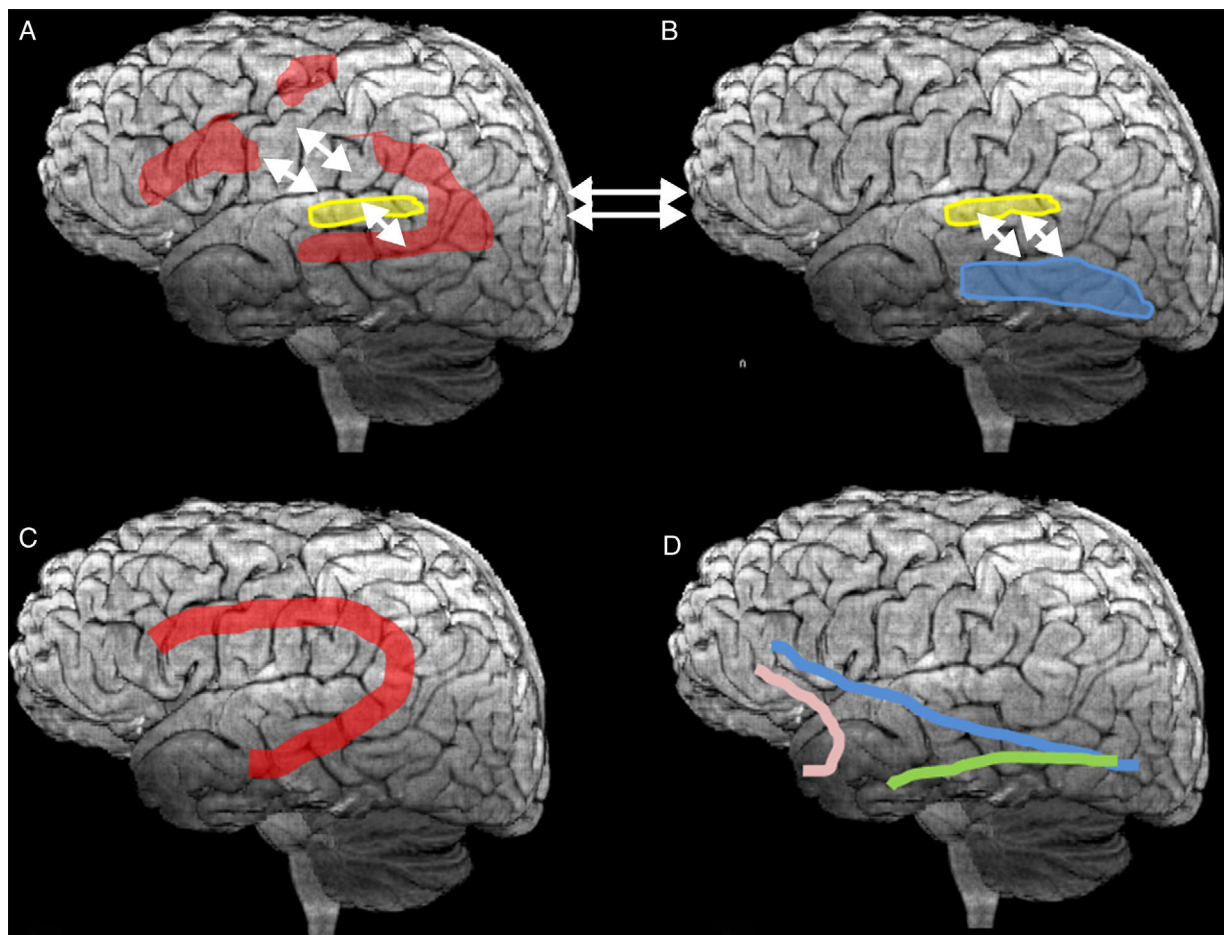


Figura 1 A y B) Representación esquemática de las áreas corticales del lenguaje y sus conexiones principales. En amarillo, área de procesamiento espectral temporal; en rojo, áreas de procesamiento fonológico, motor y sensitivo del lenguaje; en azul, área del procesamiento léxico-semántico. C y D) Tractos esenciales implicados en la vía dorsal fonológica (longitudinal superior) y en la vía ventral semántica (longitudinal inferior, frontooccipital y uncinado).

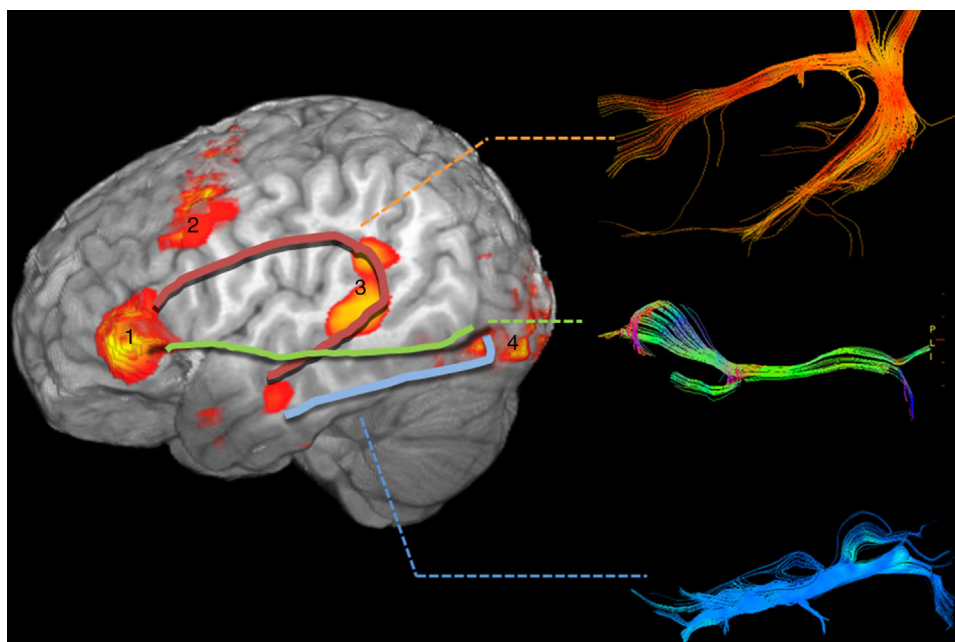


Figura 2 Representación con RM funcional del lenguaje y tractografía 3D de las principales áreas corticales y de los tractos esenciales del lenguaje. 1: área de Broca; 2: corteza premotora ventral; 3: área de Wernicke; 4: área visual de la forma de las palabras. En naranja, fascículo arcuato; en verde, fascículo frontooccipital inferior; en azul, fascículo longitudinal inferior.

Vía dorsal fonológica

Los componentes corticales de la vía dorsal fonológica son la corteza facial motora en el giro frontal ascendente, la corteza premotora ventral en el opérculo frontal, el área de Broca en el giro frontal inferior, la ínsula y el área perisilviana posterior o área de Wernicke.

Subcorticalmente, el fascículo longitudinal superior es el principal componente⁴ (fig. 2), donde se identifican tres subcomponentes: el fascículo arcuato, que es el segmento más largo y profundo, y los segmentos anterior y posterior, más superficiales. El componente anterior perisilviano conecta el lóbulo parietal inferior y el giro temporal superior con la corteza precentral y el giro frontal inferior. El segmento posterior conecta el lóbulo parietal inferior con los giros temporales. El fascículo arcuato presenta un trayecto vertical, que conecta el lóbulo parietal inferior con los giros temporales, y un trayecto horizontal, que gira alrededor de la ínsula hasta el opérculo frontal. Cuando se estimula este fascículo se producen parafasias fonémicas.

Vía ventral semántica

Los componentes corticales de la red ventral semántica son el tercio posterior del giro temporal inferior y el giro fusiforme, la llamada área visual de la forma de las palabras.

Subcorticalmente, el principal tracto es el fascículo frontooccipital inferior⁵, que conecta la corteza prefrontal (pasando por debajo de la cápsula externa y por el techo del asta temporal) con el giro temporal medio y el giro temporal inferior, el giro fusiforme y el giro lingual. Cuando se estimula eléctricamente, se producen parafasias semánticas.

Contribuyen también a esta vía semántica el fascículo longitudinal inferior y el fascículo uncinado. El tercio posterior del fascículo longitudinal inferior, el tracto occipitotemporal, está implicado en el reconocimiento de las formas de las palabras y produce trastornos de lectura cuando se estimula subcorticalmente, debido a la disrupción del *input* visual de la información⁶ (fig. 2).

Existen otras localizaciones anatómicas, no claramente incluidas en estas dos grandes redes, pero que pueden ocasionar trastornos significativos del lenguaje.

Los ganglios de la base son un ejemplo claro de cómo las lesiones localizadas en el núcleo caudado, en el putamen o en el tálamo pueden ocasionar diferentes tipos de afasia; la explicación está relacionada en parte con el daño a sus conexiones subcorticales frontales o a las conexiones talámicas al lóbulo temporal, respectivamente.

De especial interés es el área motora suplementaria⁷, en localización parasagital, en la parte más posterior del giro frontal superior inmediatamente anterior al área motora primaria de la pierna y del pie. Esta región está relacionada con la preparación y la iniciación del discurso (el equivalente motor sería la acinesia), y conecta a través de haces de sustancia blanca con la corteza frontal premotora, el núcleo caudado y las fibras en U subcorticales. De especial relevancia es la conexión del fascículo subcalloso, tracto de sustancia blanca que conecta el área motora suplementaria con la cabeza del núcleo caudado, cuya estimulación subcortical induce los mismos trastornos del lenguaje que el área motora suplementaria (fig. 3).

Para evidenciar radiológicamente estas áreas cortico-subcorticales se utilizan secuencias funcionales de RM, como la RM de activación con secuencias rápidas ecoplanar y el tensor de difusión (DTI), utilizando resonancias de alto campo. Explicamos nuestro protocolo de imagen como posible guía (3 T GE Medical System, Milwaukee, Wisconsin).

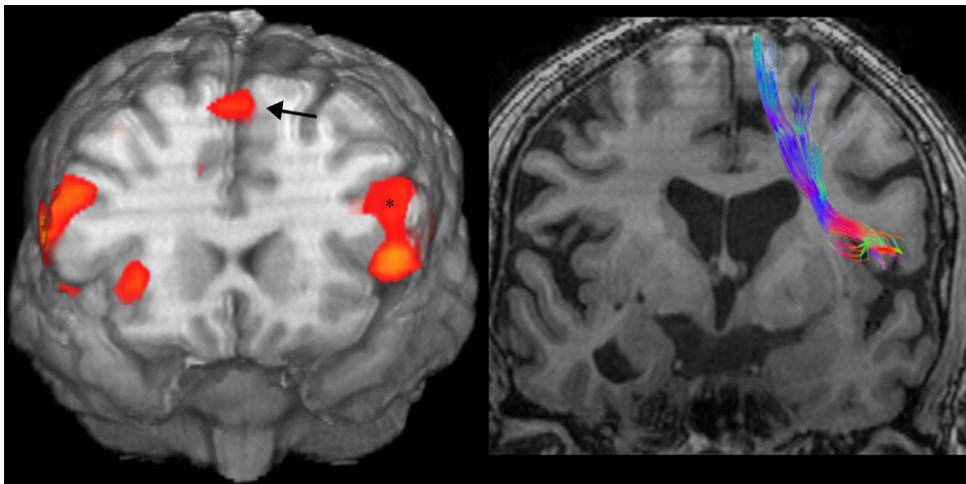


Figura 3 Representación con RM funcional del lenguaje y tractografía 3D del área motora suplementaria (flecha) y de sus conexiones subcorticales. Fascículo subcallosal más vertical en azul y fibras premotoras más horizontales en rojo, que conectan con la corteza premotora ventral (asterisco).

La RM funcional de activación utiliza una secuencia GREcoplanar (TE: 35 ms; TR: 3000 ms; ángulo: 90°; matriz: 64 × 64; una adquisición; FOV: 24 cm; grosor de corte: 4,0 mm; espaciado: 0,0); la imagen anatómica de referencia es 3D-SPGR-T1.

Para el DTI usamos una secuencia SS-SE *echoplanar diffusion weighted image* (DWI) (TR/TE: 6000,87; FOV: 240 mm; grosor: 3 mm, 1.5 gap; matriz: 128 × 128; 45 direcciones) con b máximo de 1000 s/mm².

Ambas técnicas presentan ciertas limitaciones en la práctica diaria. En el caso de la RM funcional, la más importante es la colaboración del paciente, ya que los problemas derivados de los diferentes tipos de afasias pueden subsanarse utilizando distintos paradigmas de activación. En el caso del DTI, la limitación principal son los artefactos de la técnica, en caso de lesiones con gran componente de edema, que dificultan la reconstrucción 3D de los tractos.

Concepto de afasia

La afasia es una alteración adquirida del lenguaje debida a una lesión cerebral, que se caracteriza por errores en la producción, la denominación o la comprensión del lenguaje (Caplan D, 1999). Dentro del amplio espectro lingüístico

pueden aparecer trastornos en cualquiera de sus formas, oral o escrita, y en cualquier nivel funcional, pudiendo manifestarse como alteraciones en la fluencia verbal o en la comprensión auditiva o visual para la lectura, dificultades en la repetición o en la copia escrita, errores en la nominación o bien trastornos en el procesamiento gramatical. Son también comunes las parafasias fonémicas (sustitución de sonidos) o semánticas (sustitución de palabras), y las disprosodias.

Desde el siglo XIX se han diferenciado dos formas básicas de afasia, de Broca y de Wernicke, para explicar la diferente clínica en la afectación de la comprensión y la fluencia del lenguaje en los pacientes. Hoy en día, gracias a los avances en neuroimagen y neuropsicología cognitiva, se asume que en el procesamiento cerebral del lenguaje están implicadas diferentes áreas.

Clasificación de las afasias

Aunque la mayoría de las afasias suelen ser mixtas, desde un punto de vista práctico podemos clasificarlas en diferentes tipos según sus rasgos clínicos principales (tabla 1). En la tabla 2 se correlacionan los principales tipos de afasia y los fascículos de sustancia blanca implicados.

Tabla 1 Características de los principales tipos de afasia

| | Broca | Wernicke | Conducción | Transcortical mixta | Global |
|--------------|-------------|-----------------------------------|-----------------------------------|------------------------------|------------------------|
| Fluencia | + | - | - | + | + |
| Comprensión | - | + | - | + | + |
| Repetición | + | + | + | - | + |
| Denominación | + | + | + | + | + |
| Lectura | + | - | - | + | + |
| Escritura | + | + | +/- | + | + |
| Otros | Hemiparesia | Apraxia, agrafia, cuadrantanopsia | Apraxia, agrafia, cuadrantanopsia | Hemiparesia miembro inferior | Hemiplejía Hemianopsia |

Tabla 2 Tractos implicados en los principales tipos de afasia

| | |
|-------------------------|--|
| Afasia de Broca | Fascículo frontooccipital inferior, fascículo subcalloso y fibras premotoras |
| Afasia de Wernicke | FLS (fascículo arcuato, segmento anterior y segmento posterior) |
| Afasia de conducción | FLS (fascículo arcuato, segmento anterior y segmento posterior) |
| Transcortical sensitiva | Fascículo arcuato |
| Transcortical motora | Fascículo frontooccipital inferior, fascículo subcalloso |
| Global | FLS, fascículo frontooccipital inferior |
| Alexia sin agrafia | Fascículo longitudinal inferior (tracto occipitotemporal) |
| Alexia con agrafia | FLS (fascículo arcuato, segmento anterior y segmento posterior) |

Afasia de Broca

En este tipo de afasia lo que predomina es el trastorno de la capacidad de expresión del lenguaje. La dimensión más afectada es la gramática, con alteración de la secuenciación del lenguaje (morfosintaxis) y preservación de la dimensión léxico-semántica. Además del trastorno gramatical existe un déficit motor (apraxia del lenguaje) con reducción de la fluencia verbal, trastorno de la velocidad y la melodía del discurso, y errores articulatorios.

El paciente presenta un lenguaje espontáneo muy dificultoso, con frecuentes interrupciones, en el que el rasgo predominante es el agramatismo. Se trata de un discurso con aumento del número de palabras-contenido (nombres y verbos) y ausencia de preposiciones, conjunciones... En casos graves, el paciente conserva solo la capacidad de emitir algunas palabras o fonemas, que pueden ser el único componente del discurso (estereotipia verbal).

La comprensión suele estar relativamente respetada, aunque con frecuencia no es por completo normal. Tanto la escritura como la lectura suelen estar afectadas, con dificultad más o menos grave para la expresión por escrito de forma espontánea y al dictado, y errores semánticos al leer y al nominar.

En ocasiones se asocian síntomas por vecindad, como apraxia bucofacial o de miembros, o bien hemiparesia de predominio faciobraquial. Es frecuente la existencia de trastornos del ánimo en estos pacientes, con síntomas depresivos como consecuencia de la conciencia que tienen del déficit.

Típicamente las lesiones suelen originarse en la parte más posterior del giro frontal inferior, donde se localiza la corteza dorsolateral prefrontal (o corteza premotora ventral), en la parte opercular y triangular del giro frontal inferior (clásicamente llamada área de Broca), o en el estriado, aunque también en zonas vecinas con importante edema. La afectación de los haces subcorticales de sustancia blanca que conectan estas áreas anatómicas, como el fascículo frontooccipital inferior (por lesiones en la ínsula, cápsula externa) (fig. 4), o del fascículo subcalloso o fibras

premotoras (por lesiones de la sustancia blanca periventricular), también puede ocasionar este tipo de afasia.

Afasia de Wernicke

En este tipo de afasia, la función predominantemente afectada es la comprensión del lenguaje. En orden de menor a mayor complejidad, puede deberse a una alteración del reconocimiento fonológico auditivo (agnosia verbal auditiva), de la memoria verbal o de la capacidad de asociación léxico-semántica⁸.

Estos pacientes emiten un discurso fluente, pero vacío de contenido. La estructura gramatical está conservada. Son frecuentes los circunloquios («para comer» por «cuchara»), el uso de palabras no referenciales («eso», «cosa») y las parafasias fonémicas (sustitución o pérdida de fonemas: «cocho» por «coche») y semánticas (sustitución por una palabra emparentada semánticamente: «plato» por «vaso»). La denominación y la repetición suelen estar alteradas, pero lo más afectado es la comprensión. Suele asociarse a cierto grado de anosognosia (el paciente parece no ser consciente de su déficit). Es difícil valorar correctamente otras funciones superiores debido a la escasa colaboración del paciente por la dificultad para la comprensión verbal.

Otros síntomas por afectación de zonas vecinas son la hemianopsia o la cuadrantanopsia superior (radiaciones ópticas), la apraxia de miembros, la agnosia, la acalculia y la agrafia (lóbulo parietal inferior). No suele existir hemiparesia.

Las lesiones suelen estar localizadas corticalmente, en el tercio posterior del giro temporal superior o medio izquierdo, o bien en el lóbulo parietal inferior izquierdo (giro angular y supramarginal) (fig. 5).

Afasia de conducción

Este tipo de afasia es menos común que las anteriores. Se define por la existencia de un lenguaje conversacional fluente, con comprensión conservada y un llamativo trastorno en la repetición. Además, puede asociar dificultad para la denominación y para la lectura, con un grado variable de alteración en la escritura y apraxia ideomotora, entre otros. Puede verse afectada la vía visual por lesión de las radiaciones ópticas inferiores, produciendo cuadrantanopsia superior⁹.

Las lesiones están localizadas en el trayecto subcortical del fascículo longitudinal superior, especialmente del componente más profundo o fascículo arcuato (fig. 6), o en el giro supramarginal.

Afasias transcorticales

También llamadas afasias extrasilvianas, en contraposición a las afasias por afectación de la red perisilviana (Broca, Wernicke y de conducción).

Este tipo de afasia se debe a lesiones que afectan a las cortezas de asociación, más que a las áreas corticales del lenguaje. La afasia transcortical motora se caracteriza por una pérdida de la iniciación y de la secuenciación del discurso. Las funciones fonológica, léxica, semántica

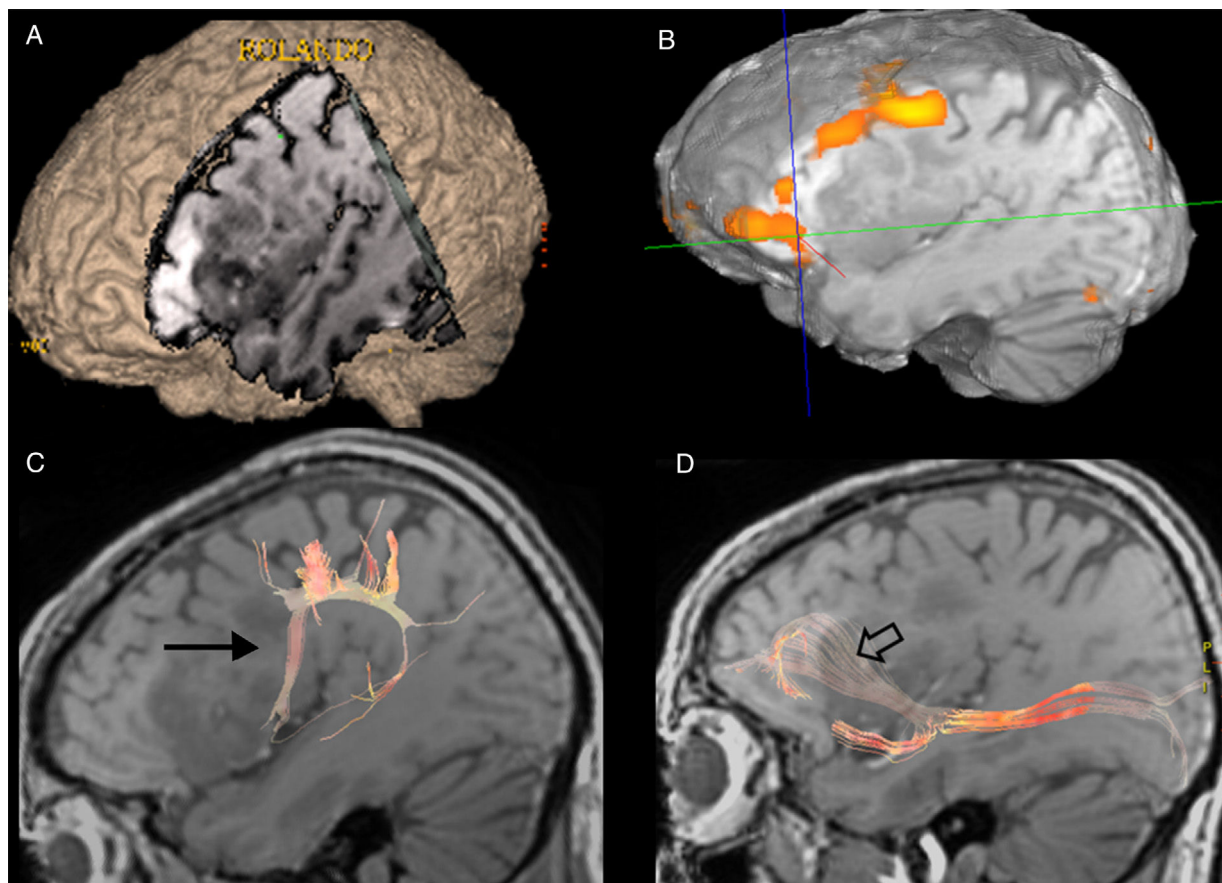


Figura 4 A) Paciente con glioma de bajo grado frontoinsular izquierdo con crisis y afasia de Broca. B) Desplazamiento superior de la corteza premotora y de la corteza facial motora y anterior del área de Broca. C y D) Subcorticalmente, infiltración de las fibras anteriores del arcuato (flecha) e infiltración y desplazamiento medial de las fibras del fascículo frontooccipital inferior (flecha).

y gramática del lenguaje están preservadas, por lo que algunos autores proponen este síndrome como una afectación disejecutiva del lenguaje más que como un verdadero trastorno del lenguaje en sí. La causa más frecuente son lesiones córtico-subcorticales que afectan al opérculo frontal izquierdo.

La afasia transcortical sensitiva tiene un perfil similar a la afasia de Wernicke (discurso fluente y alteración de la comprensión verbal), pero se mantiene intacta la capacidad de repetición. Por este motivo se considera que el procesamiento fonológico no está afectado en este tipo de afasia. Suele acompañarse de una «jergafasia» florida, en la que el discurso, si bien puede ser abundante, es carente por completo de sentido debido al trastorno léxico-semántico. En general se debe a lesiones más o menos extensas que afectan a la encrucijada temporo-parieto-occipital izquierda, con respeto de la corteza auditiva primaria¹⁰.

Existe un subtipo, llamado afasia transcortical mixta, o síndrome del aislamiento del área del lenguaje, en el que los pacientes conservan la capacidad de repetir, pero no pueden hablar espontáneamente ni comprender el lenguaje (como una afasia global, pero con preservación de la repetición). También puede haber ecolalia (el paciente repite una sílaba o una palabra que acaba de escuchar). Se debe a una combinación de las lesiones que causan afasia transcortical motora y sensitiva, como por ejemplo en los infartos en territorios

frontera entre la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media, o entre la arteria cerebral media y la arteria cerebral posterior izquierdas (fig. 7).

Afasia subcortical

Suele referirse este término a la afasia producida por lesiones subcorticales, en los ganglios basales o en el tálamo. Se debe a un fenómeno de desconexión córtico-subcortical y diasquisis, además del producido por la propia lesión. Se distinguen dos tipos:

- **Afasia estriatal:** clínicamente similar a la de Broca (lenguaje hipofluente, comprensión conservada), sin clara afectación de la gramática, con mayor alteración en la articulación y la prosodia (la musicalidad del discurso). Se debe a lesiones amplias que afectan al caudado y al putamen, al brazo anterior de la cápsula interna y a la sustancia blanca periventricular.
- **Afasia talámica:** inicialmente suele cursar con mutismo, que mejora rápido y evoluciona a una afasia fluente, con abundantes parafasias, disnomia y alteración de la lectoescritura. La comprensión y la repetición suelen estar relativamente respetadas. Suele asociar hemianopsia homónima contralateral y déficit sensitivo contralateral, sin hemiparesia. Muchos pacientes presentan un síndrome

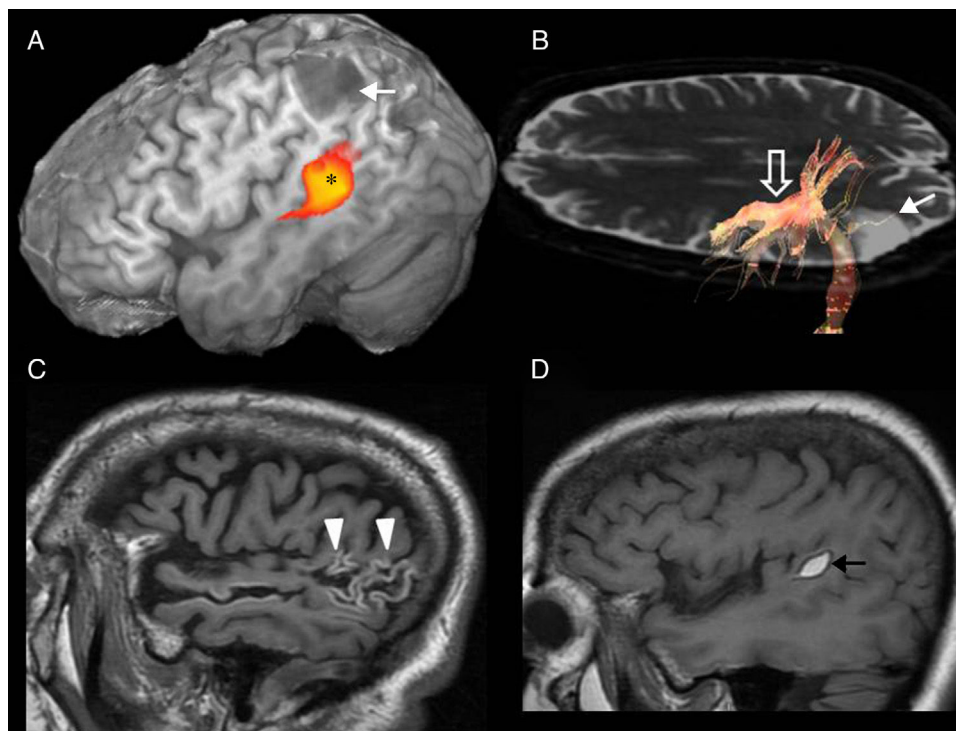


Figura 5 A y B) Paciente con afasia de Wernicke con glioma de bajo grado parietal izquierdo (flecha blanca), en íntima relación con el área de Wernicke (asterisco) y su conexión subcortical principal, la porción vertical del fascículo longitudinal superior (flecha hueca). C) Paciente con trastorno en la comprensión del lenguaje con necrosis laminar temporal posterior tras un infarto en la arteria cerebral media izquierda (punta de flecha). D) Pequeño hematoma en el giro angular en un paciente con afasia anómica (flecha).

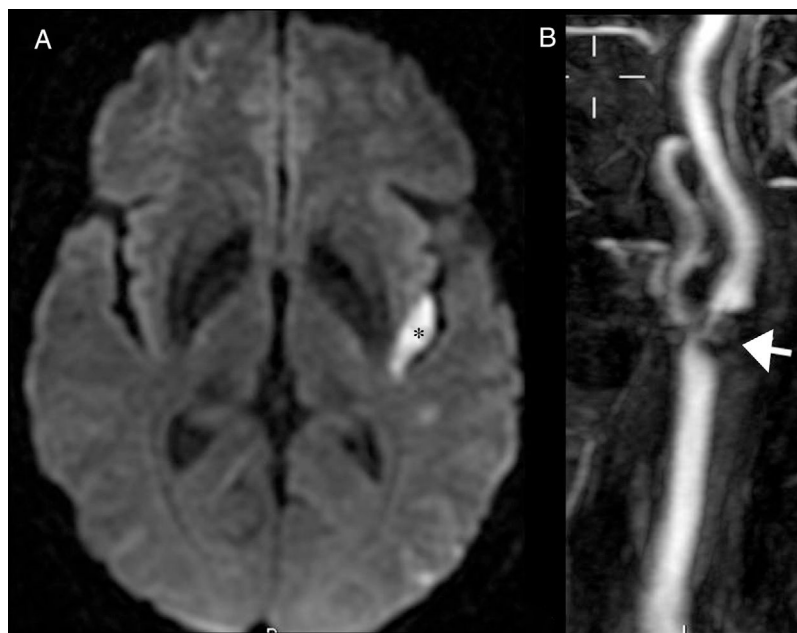


Figura 6 Paciente con ictus embólico ateromatoso en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. A) La isquemia aguda en el estudio de difusión (asterisco) afecta al fascículo arcuado exclusivamente, sin afectación de las áreas corticales. B) Angio-RM que muestra una importante estenosis en el origen de la carótida interna izquierda (flecha).

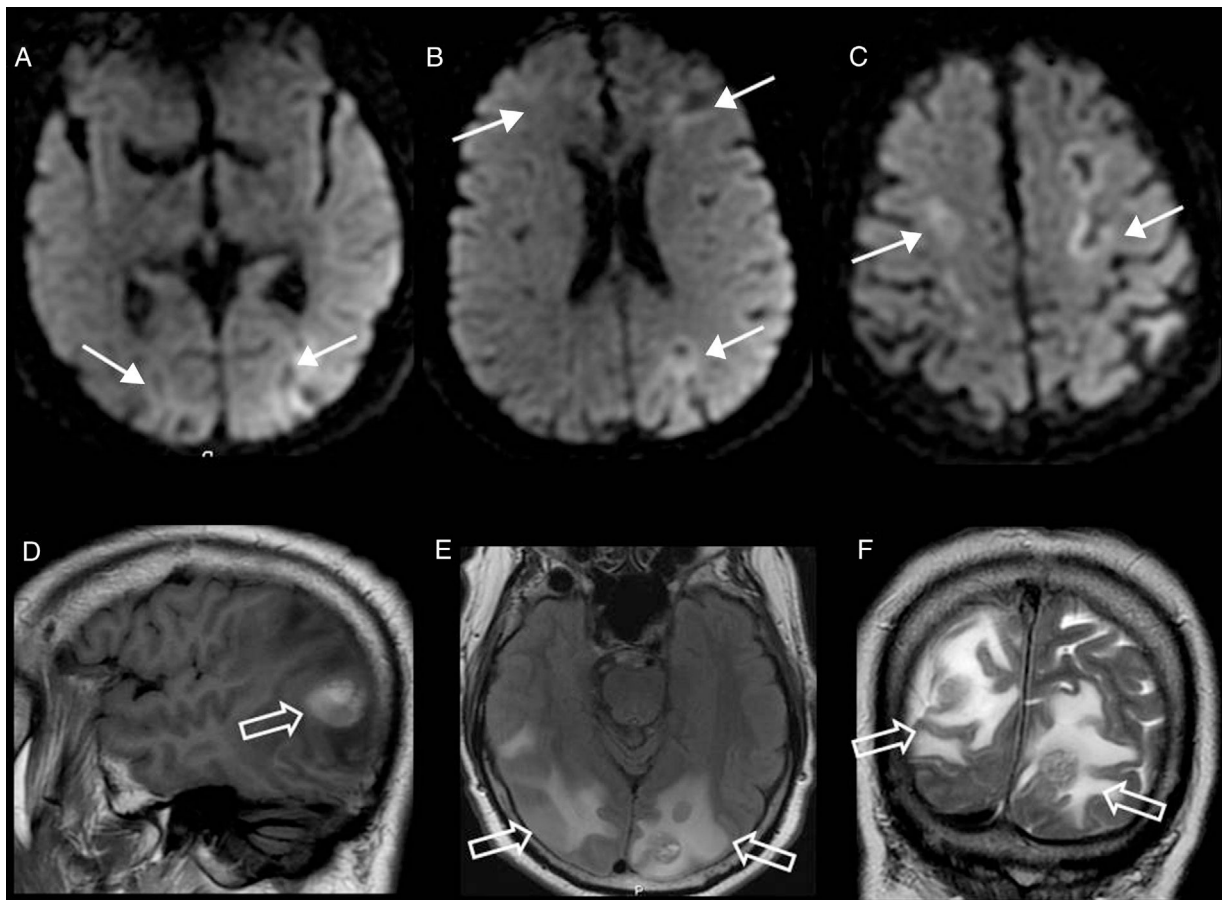


Figura 7 A, B y C) Infartos agudos en territorios frontera por bajo gasto, con predominio izquierdo (flechas), en un paciente con afasia transcortical mixta. D, E y F) Paciente con afasia sensitiva que presenta metástasis temporooccipitales bilaterales (flechas) con significativo efecto de masa.

afectivo agudo con abulia y depresión por lesión de las conexiones frontales ventromediales-subcorticales.

Afasia anómica

Los pacientes no pueden nominar objetos ni partes del cuerpo. Suele aparecer en la recuperación de otros tipos de afasia, pero también puede ser la forma de presentación de una de ellas.

No tiene una localización anatómica precisa, apareciendo en lesiones de la corteza dorsolateral prefrontal, en la corteza temporal o temporo-occipital o en el tálamo, así como en procesos degenerativos como la enfermedad de Alzheimer o la demencia semántica, que afectan a redes neuronales más amplias.

Afasia global

En este tipo de afasia, el paciente tiene afectados todos los aspectos del lenguaje: discurso espontáneo, denominación, repetición, comprensión auditiva, lectura y escritura.

Suele ir acompañada de hemiplejía y de hemianopsia homónima derechas. Raramente ocurre con lesiones hemisféricas derechas (0,2% en pacientes zurdos y 1% en pacientes diestros), y en estos casos la hemiplejía y la hemianopsia son

izquierdas. La afasia global es muy rara sin hemiparesia; si es así, hay que evaluar el tálamo.

La afasia global se debe a lesiones hemisféricas izquierdas muy extensas, con gran componente destructivo (infartos del territorio completo de la arteria cerebral media o carotídeo, tumores).

Alexia pura sin agrafia

Los pacientes tienen un discurso normal, con denominación, comprensión auditiva y repetición conservadas. No tienen problemas en el deletreo, en el reconocimiento ni en la lectura de letras individuales; su problema es leerlas en conjunto, y por eso se llama también alexia letra a letra o literal.

Suele acompañarse de cuadrantanopsia superior contralateral y de anomia para los colores.

Las lesiones se localizan en las regiones posterobasales de los lóbulos temporal y occipital, y en el esplenio del calloso, las llamadas áreas de reconocimiento de la forma de las palabras, o bien en el tracto occipitotemporal (fig. 8).

Alexia con agrafia

Es el síndrome del giro angular izquierdo o alexia central (fig. 8). Se pierde la capacidad de deletrear palabras y de

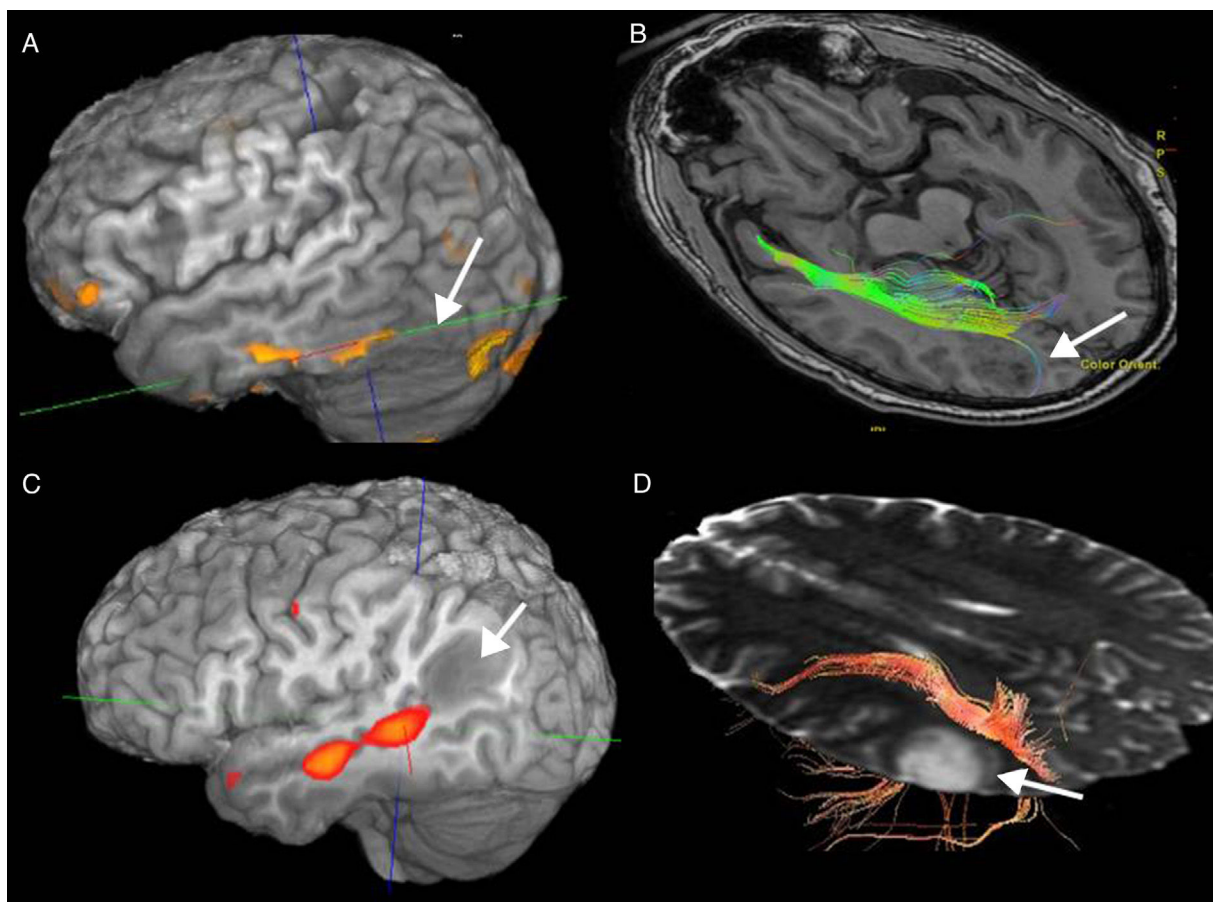


Figura 8 A y B) Alexia literal o sin agrafia. Lesión expansiva tumoral en el giro fusiforme (flecha), profunda al área visual de la forma de las palabras y en íntima relación con las fibras del tracto occipitotemporal, localizaciones del procesamiento visual de las palabras. C y D) Alexia con agrafia y dificultad en el deletreo. Lesión expansiva tumoral en el giro angular (flecha), con menor activación del área funcional temporal posterior y alteración en la conexión subcortical con áreas frontales expresivas y motoras, a través del arcuato.

comprenderlas. También hay dificultad en la comprensión lectora. Puede formar parte del síndrome de Gerstmann (agrafia, acalculia, confusión derecha-izquierda y agnosia digital).

Afasia progresiva no fluente (afasia progresiva primaria)

Es realmente un síndrome clínico en el que predomina un trastorno del lenguaje de evolución progresiva y de origen neurodegenerativo, como describiremos más adelante. Se distinguen tres tipos atendiendo a su presentación clínica y características radiológicas: afasia progresiva no fluente/agramatical, demencia semántica y afasia logopéfica.

Etiología y diagnóstico diferencial

Las diferentes presentaciones clínicas de afasia pueden ser consecuencia de diversas patologías. Dada la complejidad y la implicación de diferentes áreas cerebrales en el lenguaje, así como de la diferente naturaleza lesional de cada causa, en la práctica clínica habitual no es frecuente encontrar

formas puras y la mayoría de las afasias suelen presentar un componente mixto. Así, el paciente mostrará una sintomatología determinada en función de la localización de la lesión, aunque existen importantes variaciones entre individuos.

Además de la localización topográfica de la lesión, es imprescindible un enfoque etiológico, en el que el neurorradiólogo desempeña un papel esencial. Para ello, es necesario conocer a través del clínico el contexto del paciente y la patocronía de los síntomas presentados. El tiempo de instauración del déficit y sus síntomas acompañantes son fundamentales para orientar el diagnóstico diferencial.

Curso agudo

En el caso de una instauración aguda (segundos o minutos) del déficit, lo más probable es que la etiología sea vascular. Las causas vasculares suponen la forma más prevalente de afasia y pueden clasificarse según los territorios afectados. La localización más habitual es el infarto en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. El tipo de afasia y la asociación o no con déficit motor dependen de la rama o ramas vasculares afectadas. Por ejemplo, las lesiones que afectan la zona anterior del opérculo frontoparietal e

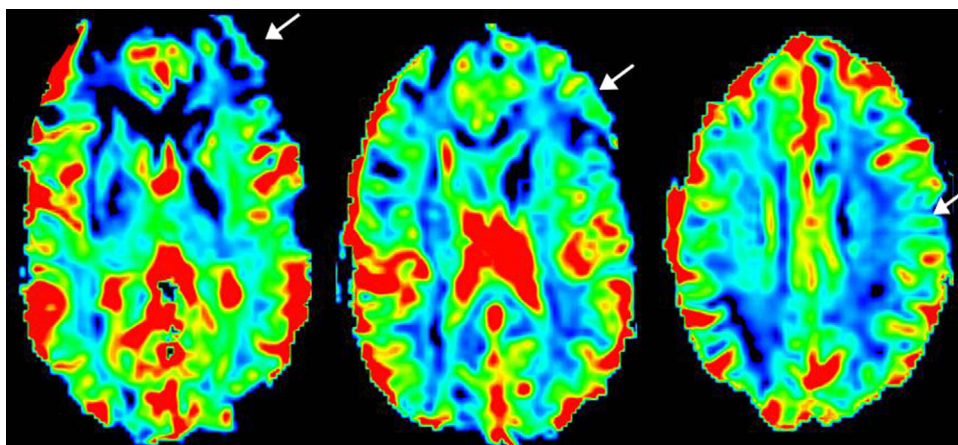


Figura 9 Estudio de perfusión con contraste en paciente migrañoso con pleocitosis. Alteración parcheada de la perfusión cortical de predominio frontal izquierdo (flecha).

inmediatamente anterior al córtex motor facial provocan alteraciones en la fluencia con comprensión conservada (lesión vía dorsal fonológica); las lesiones que afectan además al giro precentral provocan una paresia facial contralateral central, es decir, con la movilidad del orbicular conservada¹⁰; y si la lesión es extensa, afectando al área perisilviana, también se afectará la comprensión, desarrollando el paciente una afasia global. Generalmente, estas lesiones más extensas se acompañan de hemiparesia contralateral de predominio faciobraquial e invariablemente van a ser secundarias a isquemia en el territorio de la arteria cerebral media izquierda¹¹. La afasia global aislada, sin afectación motora, puede ocurrir en lesiones que respeten la vía corticoespinal, normalmente en regiones que afectan de forma simultánea a la vía dorsal y ventral del lenguaje, por ejemplo un ictus embólico¹², aunque se ha descrito en lesiones únicas temporoparietales¹³. Las lesiones isquémicas de la arteria cerebral posterior izquierda pueden producir alexia sin agrafia por afectación del tracto occipitotemporal o por afectación del esplenio del cuerpo calloso.

Dentro del déficit de instauración agudo o subagudo debe tenerse en cuenta también la patología traumática, que no suele ofrecer dificultad diagnóstica. Sin embargo, hay que tener en cuenta que, en los pacientes ancianos, el antecedente traumático puede pasar inadvertido en caso de hematomas subdurales crónicos.

Las infecciones pueden ser otra causa de afasia aguda o subaguda por afectación cortical, en especial la encefalitis por virus herpes simple, por su frecuencia y su tropismo sobre el lóbulo temporal, no siendo tan frecuente con otros virus neurotrópicos. La afasia también puede manifestarse como sintomatología focal de un absceso cerebral, o de émbolos sépticos en el contexto de una endocarditis bacteriana.

En el caso de episodios de afasia recurrente, la neuroimagen puede ser normal. Debe sospecharse la posibilidad de fenómenos de hipoperfusión o embólicos en el contexto de un accidente isquémico transitorio. En este caso, la realización de una angiografía por tomografía computarizada cerebral y del tronco supraaórtico, o en su defecto de un Doppler carotídeo, puede ayudar a descartar estenosis carotídeas sintomáticas.

Otras causas a tener en cuenta dentro de los fenómenos recurrentes son las crisis focales sintomáticas (*speech arrest*)¹⁴, además de eventos de perfil migrañoso como el aura¹⁵. En la pseudomigraña con pleocitosis, una afección de origen desconocido que se manifiesta con déficits focales recurrentes y cefaleas asociados a hiper celularidad en el líquido cefalorraquídeo, la RM no muestra lesiones estructurales y debe completarse el diagnóstico diferencial con otras pruebas de imagen funcionales, como la perfusión sin o con contraste y la tomografía computarizada por emisión de fotón único cerebral, que muestran áreas de hipoperfusión parcheadas¹⁶ (fig. 9).

Curso subagudo

Los tumores y las lesiones ocupantes de espacio de origen tumoral pueden producir afasia focal asociada o no a otra sintomatología. El tipo de afasia depende de la localización de la lesión, y pueden combinarse otros déficits focales.

Curso crónico

Las enfermedades degenerativas pueden cursar con afasia como síntoma predominante, siendo el motivo de consulta inicial. La afasia progresiva no fluente (afasia progresiva primaria) consiste en un síndrome clínico en el que predomina el trastorno del lenguaje de evolución progresiva y de origen neurodegenerativo. Se distinguen tres tipos atendiendo a su presentación clínica y sus características radiológicas¹⁷ (fig. 10).

- Afasia progresiva no fluente/agramatical (fig. 10 a): se trata de una afasia de características motoras (lenguaje hipofluente, trabajoso, agramatismo). La comprensión de órdenes complejas puede estar alterada. En la evolución pueden aparecer otros trastornos, como la apraxia del habla, ideomotora y orofacial, junto con alteración de la prosodia. El conocimiento de los objetos está conservado. En los estudios de neuroimagen se aprecia atrofia focal frontal inferior y de la ínsula izquierdas. El sustrato

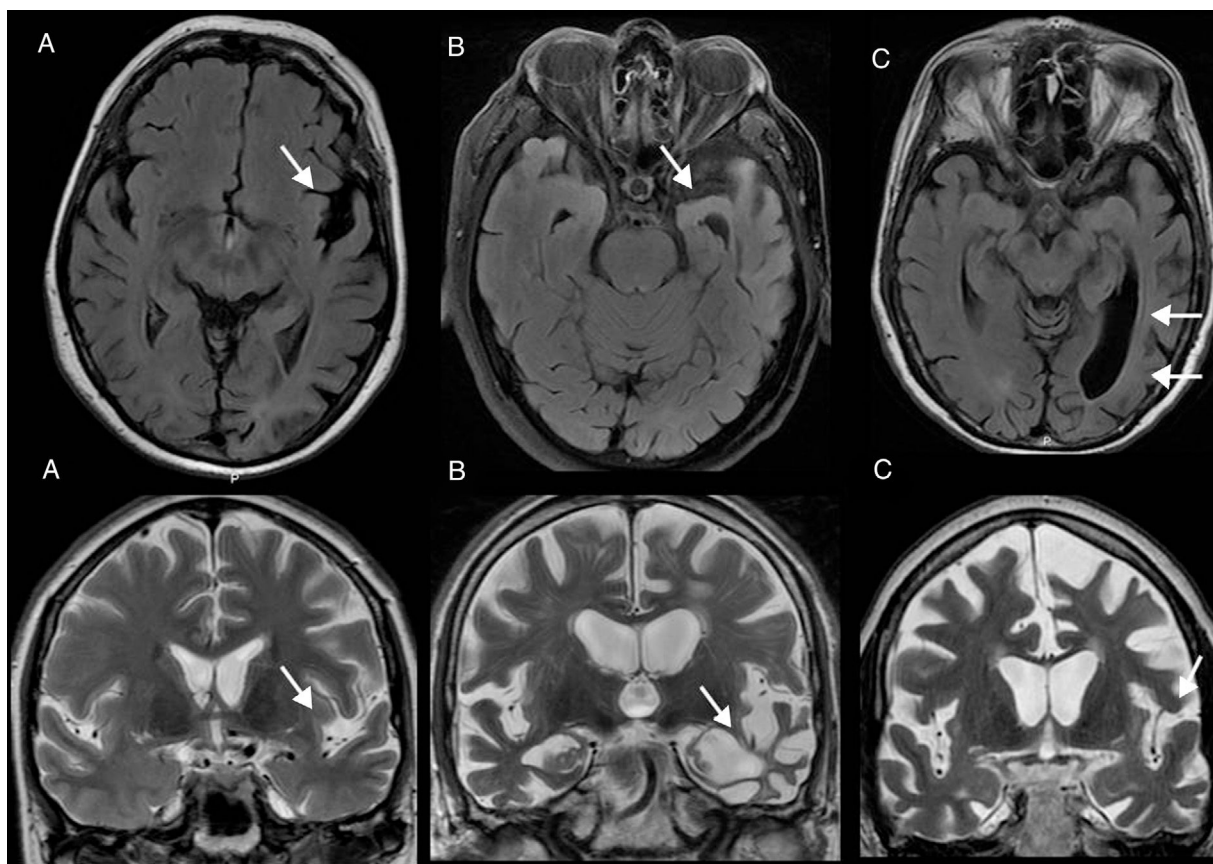


Figura 10 Secuencias potenciadas en T2 y FLAIR en pacientes con afasia primaria idiopática. A) Afasia progresiva no fluente, con atrofia focal frontal inferior y de la ínsula izquierdas. B) Demencia semántica con atrofia focal en el polo temporal izquierdo. C) Afasia logopénica, con atrofia de la corteza temporal posterior y parietal inferior izquierda.

anatomopatológico es de taupatía (demencia frontotemporal).

- Demencia semántica (fig. 10 b): forma parte del espectro de la demencia frontotemporal. En ella se produce una pérdida progresiva del conocimiento semántico, por lo que inicialmente aparece una afasia de características sensitivas, con importante dificultad para la nominación y la comprensión de las palabras. Progresivamente el discurso se empobrece en contenido, con aparición de otros síntomas como agnosia visual asociativa y la aparición de trastornos de la conducta. Los estudios de neuroimagen objetivan atrofia focal en el polo temporal izquierdo.
- Afasia logopénica (fig. 10 c): se caracteriza por una dificultad en la nominación y en la repetición, con un habla poco fluente por las continuas pausas en el discurso debidas al trastorno de evocación. La gramática, así como la comprensión y el contenido semántico, están respetados. La RM demuestra una atrofia más o menos selectiva de la corteza temporal posterior y parietal inferior izquierda. En este caso, la anatomía patológica corresponde a una enfermedad de Alzheimer. De forma excepcional se ha descrito también en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob¹⁸ y puede formar parte del espectro de la sintomatología de la degeneración corticobasal¹⁹.

Conclusiones

La afasia, el déficit adquirido del lenguaje, es un síntoma frecuente en los pacientes neurológicos y requiere de un adecuado diagnóstico diferencial para su estudio. Existe un espectro continuo entre la sintomatología y la gravedad de los diferentes síndromes descritos. Desde la causa vascular como manifestación más frecuente hasta la presentación insidiosa de los cuadros degenerativos, la integración entre la clínica y la localización topográfica radiológica debe ser coordinada. La asociación con otros síntomas por afectación de áreas vecinas, la velocidad de instauración del déficit y el contexto clínico del paciente son fundamentales para orientar el diagnóstico diferencial adecuado y establecer un correcto diagnóstico etiológico. Como no podía ser de otra manera, en todos los enfoques sindrómicos, la colaboración y la comunicación adecuada entre el clínico y el neurorradiólogo son imprescindibles.

Autoría

1. Responsables de la integridad del estudio: MJP y VMV.
2. Concepción del estudio: MJP, LGV y RGC.
3. Diseño del estudio: MJP, LGV y RGC.
4. Obtención de los datos: MJP, LGV y RGC.

5. Análisis e interpretación de los datos: MJP, LGV y RGC.
6. Tratamiento estadístico: No procede.
7. Búsqueda bibliográfica: MJP, LGV y RGC.
8. Redacción del trabajo: MJP, LGV y RGC.
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: VVM.
10. Aprobación de la versión final: MJP, LGV, RGC y VVM.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Saur D, Kreher B, Schnell S, Kummerer D, Kellmeyer P, Vry MS, et al. Ventral and dorsal pathways for language. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2008;105:18035–40.
2. Jiménez MM, Gil Robles S, Cano R, Recio M, Carrascoso J, Ruiz-Ocaña C, et al. Essentials subcortical tracts in language and reading. 3D-tractography for clinical practice and anatomic correlation with intraoperative subcortical electrostimulation. *Clin Neuroradiol*. 2017;27:81–9.
3. Sandberg WC. Hypoconnectivity of resting-state networks in persons with aphasia compared with healthy age-matched adults. *Front Hum Neurosci*. 2017;11:91.
4. Martino J, De Witt Hamer P, Berger M, Lawton M, Arnold C, Marco de Lucas E, et al. Analysis of the subcomponents and cortical terminations of the peri-sylvian superior longitudinal fascicle: a fiber dissections and DTI tractography study. *Brain Struct Funct*. 2013;218:105–21.
5. Martino J, Brogna C, Gil Robles S, Vergani F, Duffau H. Anatomic dissection of the inferior fronto-occipital fasciculus revisited in the lights of brain stimulation data. *Cortex*. 2010;46:691–9.
6. Gil-Robles S, Carvallo A, Jiménez MM, Gómez Caicoya A, Martínez R, Ruiz-Ocaña C, et al. Double dissociation between visual recognition and picture naming: a study of the visual language connectivity using tractography and brain stimulation. *Neurosurgery*. 2013;72:678–86.
7. Rossenberg K, Nosse KE, Liebling E, Fried R, Shapira-Lister I, Hendler T, et al. Prediction of neurological deficits and recovery after surgery of the supplementary motor area: a prospective study in 26 patients. *J Neurosurg*. 2010;113:1152–63.
8. Benson DF, Ardila A. *Aphasia. A clinical perspective*. New York: Oxford University Press; 1996.
9. Brazis P, Masdeu J, Biller J. *Localization in clinical neurology*. 5th ed Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
10. Damasio AR. Aphasia. *N Engl J Med*. 1992;326:531–9.
11. Vignolo LA, Boccardi E, Caverni L. Unexpected CT-scan findings in global aphasia. *Cortex*. 1986;22:55–69.
12. Tranel D, Biller J, Damasio H, Adams HP Jr, Cornell SH. Global aphasia without hemiparesis. *Arch Neurol*. 1987;44:304–8.
13. Peled R, Harnes B, Borovich B, Sharf B. Speech arrest and supplementary motor area seizures. *Neurology*. 1984;34:110–1.
14. Silberstein SD, Young WB. Migraine aura and prodrome. *Semin Neurol*. 1995;15:175–82.
15. Gómez-Aranda F, Cañadillas F, Martí-Massó JF, Díez-Tejedor E, Serrano PJ, Leira R, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. *Brain*. 1997;120:1105–13.
16. Sajjadi SA, Sheikh-Bahaei N, Cross J, Gillard JH, Scoffings D, Nestor PJ. Can MRI. visual assessment differentiate the variants of primary-progressive aphasia? *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017;38:954–60.
17. Mandell AM, Alexander MP, Carpenter S. Creutzfeldt-Jakob disease presenting as isolated aphasia. *Neurology*. 1989;39:55–8.
18. McMonagle P, Blair M, Kertesz A. Corticobasal degeneration and progressive aphasia. *Neurology*. 2006;67:1444–51.