

Alteraciones léxico-semánticas en dos variantes de la demencia fronto-temporal

¹María González-Nosti, ¹Fernando Cuetos & ²Carmen Martínez

¹ Universidad de Oviedo. Asturias, ²Hospital de Cabueñes. Asturias.

Resumen: La demencia frontotemporal es una degeneración focal que, dependiendo de la zona afectada, da lugar a diferentes entidades clínicas. El objetivo de este estudio fue intentar diferenciar mediante tareas lingüísticas las dos variantes de degeneración del hemisferio izquierdo: la resultante de atrofia en la zona temporal izquierda (demencia semántica) y la resultante de afectación de la zona frontal izquierda (afasia progresiva primaria). Para ello se comparó la ejecución de dos pacientes, uno con atrofia temporal y otro con atrofia frontal, en una batería de pruebas de tipo semántico, léxico y subléxico. Los resultados mostraron que las principales diferencias se producen en las tareas semánticas, donde el paciente con atrofia frontal obtiene mejor puntuación, y en la escritura al dictado, donde aventaja el paciente con atrofia temporal. En las tareas de fluidez verbal hay diferencias en función de la modalidad, ya que el paciente con atrofia frontal produce más palabras en fluidez categorial y el paciente con atrofia temporal produce más palabras en fluidez fonológica. Los resultados de estos pacientes permiten extraer importantes conclusiones sobre las áreas cerebrales responsables de las funciones lingüísticas. **Palabras clave:** Demencia fronto-temporal, demencia semántica, afasia progresiva primaria

Lexico-semantic disorders in two variants of frontotemporal dementia

Abstract: Frontotemporal dementia is a focal degeneration which, depending on the affected area, gives rise to different clinical syndromes. The goal of this study was to differentiate, by means of linguistic tasks, two variants of left hemisphere degeneration: the result of an atrophy of the left temporal area (semantic dementia) and the result of an affected left frontal area (primary progressive aphasia). For this purpose we compared the performance of two patients -one of them with temporal atrophy and the other with frontal atrophy- using a battery of semantic, lexical and sub-lexical tests. The biggest differences were seen in semantic tasks, in which the patient with an

affected left frontal lobe showed significantly better results. On the writing to dictation the patient with an affected temporal area performed significantly better. In verbal fluency tasks there are differences depending on the modality. The patient with frontal atrophy produced more words within the category fluency task and the patient with temporal atrophy produced more words within the phonological fluency task. Because these patients perform differently on these linguistic tasks, we can use some of these tests as a diagnostic measurement. This is an important contribution to existing methods of investigating degeneration of linguistic functions in dementia. **Key words:** Fronto-temporal dementia, semantic dementia, primary progressive aphasia.

Las degeneraciones focales son procesos neurodegenerativos, con diferente sustrato neuropatológico y que se manifiestan como déficits selectivos de ciertas funciones cognitivas. Las manifestaciones clínicas dependen de la topografía lesional. La degeneración frontotemporal es un tipo de degeneración focal que afecta a los lóbulos frontales y temporales de ambos hemisferios. Es la tercera causa más común de demencia cortical, siguiendo a la demencia tipo Alzheimer y a la demencia por cuerpos de Lewy (Neary et al., 1998). En la degeneración frontotemporal existen distintos perfiles según el lugar donde se circunscribe la degeneración. Cuando la atrofia es asimétrica y afecta principalmente a la región perisilviana izquierda el trastorno se denomina afasia progresiva primaria. También se conoce con el nombre de demencia frontotemporal de tipo frontal (Perry y Hodges, 2000) o afasia progresiva no fluente (Hillis y Oh, 2002). Mesulam y Weintraub (1992) fueron los primeros en describir este síndrome, que se manifiesta principalmente como un problema del lenguaje expresivo, caracterizado por una producción oral con esfuerzo, errores fonológicos y gramaticales y problemas en la recuperación de palabras. También pueden encontrarse problemas de lectura. La comprensión del significado de las palabras está relativamente bien preservada. El problema del lenguaje ocurre en ausencia de alteraciones en otros dominios cognitivos. Cuando la lesión es más marcada en el neocortex temporal anterior izquierdo, el síndrome resultante se denomina demencia semántica, demencia frontotemporal de tipo temporal (Perry y Hodges, 2000) o afasia progresiva fluente (Hillis y Oh, 2002). El primero que describió esta alteración fue Warrington (1975) quien observó que este trastorno cursaba con problemas en denominación y en comprensión de palabras. El lenguaje es fluente, sin esfuerzo y gramaticalmente correcto y están preservadas tanto la repetición como la lectura y la habilidad para escribir palabras regulares

ortográficamente. Una tercera variante de la demencia frontotemporal es la producida por una atrofia exclusivamente frontal (Neary et al, 1998). Se caracteriza por una alteración profunda de la personalidad y la conducta social y, aunque la memoria se encuentra relativamente preservada, el lenguaje expresivo es escaso y los pacientes tienden al mutismo.

Es sumamente importante para la práctica clínica poder diferenciar mediante tareas las distintas variantes de la demencia frontotemporal. De hecho, hay muchos artículos que describen las características lingüísticas de la afasia progresiva primaria (Tyler, Moss, Patterson y Hodges, 1997; Diesfeldt, 1991; Hillis y Oh, 2002; Galante, Tralli, Zuffi y Avanzi, 2000) y especialmente de la demencia semántica (Hodges, Patterson, Oxbury y Funell, 1992; Funell, 1995; Hodges, Graham y Patterson, 1995; Coccia, Bartolini, Luzzi, Provinciali y Lambon Ralph, 2004; Garrard y Hodges, 1999; Crutch y Warrington, 2002). Algunos estudios también se han dedicado a diferenciar estos dos síndromes de otros como la amnesia (Westmacott y Moscovitch, 2002) y la demencia tipo Alzheimer (Chan et al., 2001; Graham y Hodges, 1997; Kremin et al., 2001; Allegri, Harris, Feldman, Taragano y Paz, 1998). Pero son pocos los que han llevado a cabo estudios comparativos entre estos dos tipos de degeneración frontotemporal. Uno de ellos es el de Hodges y Patterson (1996), en el que se comparan dos pacientes con afasia progresiva primaria y cinco con demencia semántica en diversas tareas lingüísticas. Según esta investigación la característica más destacada en la afasia progresiva primaria es el deterioro de la sintaxis y especialmente de la fonología, que se traduce en una distorsión de todas las tareas que requieran expresión oral o escrita: repetición, lectura o escritura. En la denominación se observa una anomia de grado moderado a severo, con abundantes parafasias fonémicas y escasa utilidad de las pistas semánticas o fonológicas. La comprensión no se encuentra alterada al principio del trastorno, pero a medida que éste avanza, también se va deteriorando. En la demencia semántica, por el contrario, la comprensión se encuentra muy alterada desde el comienzo de la enfermedad. Estos autores concluyen que las principales diferencias entre los dos tipos de degeneración frontotemporal se pueden detectar utilizando seis tareas: los pacientes con afasia progresiva primaria tienen problemas principalmente con las tareas de memoria de dígitos y comprensión sintáctica. En la demencia semántica las principales alteraciones tienen lugar en las tareas de decisión de objetos y comprensión de palabras aisladas. Ambos tipos de pacientes tienen problemas para recuperar las palabras en la tarea de denominación, pero la anomia es más marcada en la demencia semántica.

Por último, las diferencias en la fluidez verbal dependen del criterio seleccionado: cuando es de tipo categorial (decir elementos de una categoría determinada) los pacientes con demencia semántica tienen muchas dificultades, mientras que si se pide un criterio de tipo fonológico (decir palabras que empiecen por una letra determinada), son los pacientes con afasia progresiva primaria los que tienen peor rendimiento. Ambos tipos de pacientes conservan las habilidades perceptuales y visoespaciales. Este estudio es muy interesante ya que señala las principales diferencias entre los dos tipos de demencia frontotemporal, sin embargo, descuidan la exploración del sistema semántico, ya que sólo se incluyen un par de pruebas dedicadas a la comprensión de palabras aisladas y probablemente a ese nivel es donde encuentren las principales diferencias debido a un rendimiento más bajo en la demencia semántica.

El objetivo del presente estudio fue realizar una comparación entre un paciente con afasia progresiva primaria y otro con demencia semántica en varias tareas léxico-semánticas. En la batería de pruebas utilizada se incluyeron varias dirigidas a la evaluación exhaustiva del sistema semántico, ya que otros autores apenas han prestado atención a este aspecto, y es posible que sea una de las diferencias principales entre los dos trastornos: en la demencia semántica el daño afecta al temporal izquierdo, con lo que el sistema semántico podría estar afectado; en la afasia progresiva primaria, el daño es de tipo frontal, con lo que el sistema semántico no tendría por qué estar alterado. Otra de las razones para realizar este estudio fue que, a pesar de que existen múltiples investigaciones sobre la demencia frontotemporal en otros idiomas, en español apenas hay nada publicado sobre este trastorno.

Método

Participantes

En este estudio participaron dos pacientes del Hospital de Cabueñes de Gijón. Ambos fueron atendidos en el servicio de neurología y se les realizó a cada uno de ellos una RM craneal y un SPECT. El primero de los pacientes, BM, era un empresario jubilado que tenía 71 años en el momento de la evaluación. Su nivel cultural era alto, ya que había cursado estudios universitarios de ingeniería naval. Sufría pérdida de memoria desde hacía dos años, que afectaba especialmente a nombres de

personas y de objetos. La puntuación en el MMS era de 16/30 y era independiente para las actividades de la vida diaria. El resultado de la neuroimagen muestra que el paciente presentaba una atrofia temporal izquierda, compatible con una demencia semántica. (Ver Figura 1 y 2). El segundo paciente, AO, tenía 73 años en el momento de la evaluación. Había cursado estudios primarios y había trabajado toda su vida como carpintero, aunque en ese momento ya estaba jubilado. Desde hacía cinco años se quejaba de dificultades para encontrar la palabra apropiada en el lenguaje oral. Su puntuación en el MMS era de 27/30 y también era independiente para las actividades de la vida diaria. Su diagnóstico según los resultados de la neuroimagen fue de atrofia frontal izquierda, compatible con una afasia progresiva primaria. (Ver Figuras 3 y 4)



Figura 1: SPECT CEREBRAL BM:
Hipoperfusión temporal izquierda

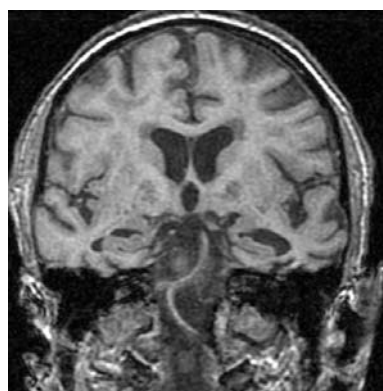


Figura 2: RM CEREBRAL BM: Atrofia
temporal izquierda

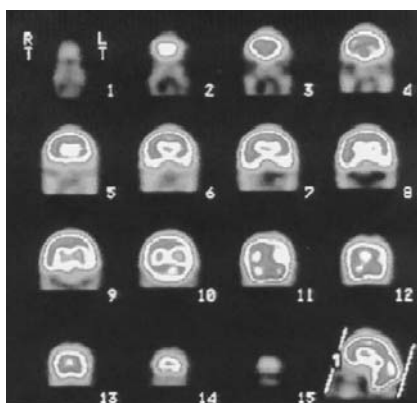


Figura 3: SPECT CEREBRAL AO:
Hipoperfusión frontotemporal izquierda

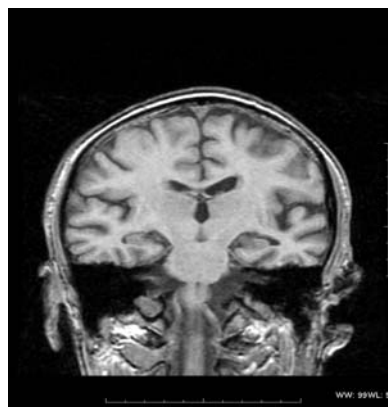


Figura 4: RM CRANEAL AO: Atrofia
perisilviana izquierda

Material

Los pacientes fueron evaluados mediante una batería de pruebas en la que se exploraban distintos aspectos del lenguaje. Estas tareas fueron clasificadas en tres grandes grupos: tareas semánticas, tareas léxicas y tareas subléticas.

Las tareas semánticas estaban dirigidas a explorar el sistema semántico del paciente. De este modo se podría averiguar cómo estaba organizado y si el sujeto era capaz de acceder a los significados de las palabras y dibujos que se le presentaban. Los pacientes realizaron un total de cinco tareas de tipo semántico: Pirámides y Palmeras, Emparejamiento Palabra-Dibujo, Categorización, Definiciones y Denominación de dibujos. El test de Pirámides y Palmeras (Howard y Patterson, 1992) explora el sistema semántico del paciente a través de las relaciones semánticas y asociativas que se establecen entre los distintos ítems. Consta de 52 láminas en las que se presentan simultáneamente al paciente tres estímulos. Uno de ellos está situado en la parte superior de la lámina y los otros dos en la parte inferior, uno al lado del otro. El paciente debe señalar, de los dos estímulos de la parte inferior, el que está más relacionado con el de arriba. Existen dos versiones de esta prueba: en una de ellas los estímulos se presentan en forma de dibujos, mientras que en la otra se presenta el nombre de los dibujos de forma escrita. Los

pacientes realizaron las dos versiones del test. La tarea de Emparejamiento palabra-dibujo pertenece a la batería de evaluación del lenguaje EPLA (Valle y Cuetos, 1995) y se utiliza para evaluar la comprensión semántica. Consiste en mostrar al paciente unas láminas, en cada una de las cuales aparecen cinco dibujos. La tarea del paciente consiste en señalar, de los dibujos de cada lámina, el que se le indica. Dos de los dibujos son distractores semánticos: uno de ellos mantiene con el target una relación semántica muy próxima y el otro también está relacionado semánticamente con el target, pero esta relación es más distante. El tercer distractor tiene un parecido visual con el target y el cuarto es un dibujo sin ningún tipo de relación (semántica ni visual) con el target. Existen dos versiones del test: en una de ellas el dibujo a señalar es indicado de forma oral por el experimentador; en la otra la palabra aparece escrita en el medio de los cinco dibujos de la lámina. Cada una de las versiones consta de un total de 40 láminas y los pacientes realizaron las dos versiones. Otra de las tareas que se pasaron a los pacientes es la de Categorización de estímulos. Esta prueba también está dirigida a examinar el sistema semántico mediante la evaluación de las distintas categorías que lo componen. Para ello se le pide al sujeto que clasifique una serie de tarjetas con dibujos según la categoría a la que pertenezcan. En el presente estudio se han utilizado dos tareas diferentes: en la primera los pacientes debían clasificar una serie de tarjetas con dibujos de animales según fueran domésticos o salvajes. En la segunda tarea los dibujos debían ser clasificados en la categoría de frutas o en la de verduras. Cada una de las pruebas se compone de 20 tarjetas que se le van dando al paciente una a una para que éste las coloque bajo el cartel que corresponda en cada caso. En la tarea de Definiciones el sujeto debe dar una definición de 12 palabras, que se le presentan de forma oral. De esta manera se explora el conocimiento semántico que el paciente conserva acerca de esos términos. La corrección de esta tarea se realizó calificando con un punto cada uno de los rasgos esenciales de los objetos que el paciente mencionaba a la hora de definirlos. En esta tarea, por lo tanto, no había puntuación máxima. En la tarea de Denominación de dibujos el paciente debe comprender qué es el dibujo que se le muestra y a partir de ahí recuperar su nombre. En este caso se presentaron 40 dibujos dispuestos en diferentes láminas para que los pacientes los denominaran.

Las tareas de tipo léxico, por otro lado, tienen como objetivo explorar las vías léxicas. Para ello se seleccionaron tareas de repetición, lectura y dictado de palabras. La tarea de repetición constaba de 12 ítems y la de lectura de palabras, de 20. Para la escritura al dictado de palabras se seleccionaron 8 estímulos, muchos de los cuales tenían una ortografía

irregular. Además de estas tres tareas, también se incluyó una de decisión léxica auditiva, en la que el sujeto debe decir si los estímulos que se le presentan oralmente son palabras reales o inventadas. Esta tarea constaba de un total de 40 ítems.

Las tareas subléxicas son las mismas que las léxicas pero los estímulos son pseudopalabras. Con la tarea de repetición de pseudopalabras, además de la discriminación auditiva, se explora el mecanismo de conversión acústico-fonológico, que es el que permite repetir estímulos sin necesidad de pasar por el sistema semántico; la lectura de pseudopalabras permite explorar el mecanismo de conversión grafema-fonema, o lo que es lo mismo, la ruta subléxica de lectura, y el dictado de pseudopalabras, la ruta subléxica de escritura, es decir, el mecanismo de conversión fonema-grafema, ya que, al ser palabras inventadas, el sujeto no puede conocerlas y no utilizará la ruta léxica para escribirlas, sino la ruta fonológica. La cantidad de ítems seleccionados para cada una de estas tareas era la misma que para las tareas léxicas: 12 ítems para repetición de pseudopalabras, 20 para lectura de pseudopalabras y 8 estímulos para la escritura al dictado.

Además de las tareas anteriores, se incluyó también la de Fluidez verbal. Esta tarea no puede englobarse en ninguno de los grupos anteriores, ya que es una tarea compleja. Existen dos tipos de fluidez verbal: en la primera de ellas se utiliza un criterio de tipo semántico, por ejemplo se pide al paciente que diga todos los animales que conoce. Esto supone que el paciente debe activar una categoría en el sistema semántico para decir todos los elementos que se ajustan al criterio. El otro tipo de fluidez verbal es de tipo léxico o fonológico. Se le pide al paciente que diga todas las palabras que conozca que empiecen por una letra determinada. Para realizar esta tarea los pacientes no necesitan utilizar el sistema semántico, sino el léxico fonológico, y deben activar todas las entradas que se ajusten al criterio. En este estudio se seleccionaron dos criterios de tipo semántico (animales y herramientas) y dos de tipo fonológico (palabras que empiezan por “p” y por “f”). Se estableció un tiempo límite de 90 segundos para realizar la tarea.

Procedimiento

Cada uno de los pacientes fue evaluado individualmente por la misma persona en una habitación insonorizada del Hospital de Cabueñes. Se necesitaron varias sesiones de evaluación con cada paciente para completar todas las tareas seleccionadas. Las sesiones tenían una

duración aproximada de 45 minutos y se dejaba pasar un período no inferior a una semana entre una sesión de evaluación y la siguiente. Cuando las dos versiones de una misma tarea contenían los mismos estímulos, se pasaba cada una de ellas en una sesión diferente (por ejemplo, un día Emparejamiento palabra hablada-dibujo y otro Emparejamiento palabra escrita-dibujo)

Resultados

Los datos obtenidos fueron analizados mediante una prueba de Chi-cuadrado, ya que no cumplían los supuestos necesarios para utilizar una prueba paramétrica.

En la tarea de Pirámides y Palmeras el rendimiento del paciente AO fue significativamente superior al de BM, como muestra el resultado de Chi-cuadrado después de aplicar la corrección por continuidad. Este resultado se obtuvo en las dos versiones del test: la que utiliza dibujos ($\chi^2=9,330$, $p<.002$) y la que utiliza palabras escritas ($\chi^2=13,539$, $p<.000$). En la tarea de Emparejamiento Palabra-Dibujo, los resultados obtenidos fueron semejantes a los de la tarea anterior: AO tuvo un rendimiento significativamente mejor que BM en las dos versiones de la prueba. En la tarea de Emparejamiento palabra hablada-dibujo el resultado fue $\chi^2=26,180$ $p<.000$, mientras que en Emparejamiento palabra escrita-dibujo fue $\chi^2=28,213$, $p<.000$. En la tarea de Categorización de dibujos en frutas y verduras, el rendimiento de AO fue de nuevo significativamente superior al de BM ($\chi^2=7,293$, $p<.007$). Cuando los estímulos a clasificar eran animales, el rendimiento de AO fue también mejor que el de BM y, aunque los resultados no llegan a alcanzar la significatividad, están muy cerca ($\chi^2=3,657$, $p<.056$). En la tarea de Definiciones, aunque AO obtuvo unas puntuaciones superiores a las de BM, como se puede observar en la Tabla 1, estos resultados no son significativos. Es posible que esto se deba a la poca cantidad de estímulos utilizados en esta tarea. En Denominación de Dibujos nuevamente es AO el que obtiene puntuaciones significativamente superiores ($\chi^2=41,290$, $p<.000$). En la tarea de Decisión Léxica Auditiva, al contrario que en las tareas anteriores, es el paciente BM el que obtiene mejores puntuaciones ($\chi^2=5,600$, $p<.018$). Sin embargo en todas las demás tareas de tipo léxico, como son repetición de palabras, lectura de palabras y dictado de palabras, no se encontraron diferencias significativas entre los dos pacientes. Tampoco se obtuvieron diferencias en las tareas de repetición y

lectura de pseudopalabras. En el dictado de pseudopalabras, sin embargo, el rendimiento de BM fue significativamente superior al de AO, como muestra el estadístico exacto de Fisher ($p < .001$). En la tarea de Fluidez Verbal se hallaron diferencias significativas sólo en la fluidez semántica (con un valor del estadístico exacto de Fisher de $p < .026$). Es AO el que mejor realiza esta tarea. La fluidez fonológica no fue significativa a pesar de que, como se puede observar en la Tabla 1, BM realizó la tarea mejor que AO.

	BM	AO
TAREAS SEMÁNTICAS		
Pirámides y Palmeras (dibujos) (52)	25	41
Pirámides y Palmeras (texto) (52)	28	46
Emparejamiento palabra hablada-dibujo (40)	14	37
Emparejamiento palabra escrita-dibujo (40)	13	37
Categorización animales domésticos-salvajes (20)	15	20
Categorización frutas-verduras (20)	9	18
Definiciones (12)	7	14
Denominación de dibujos (40)	1	30
TAREAS LÉXICAS		
Decisión léxica auditiva (40)	39	31
Repetición de palabras (12)	12	12
Lectura de palabras (20)	15	18
Dictado de palabras (8)	5	1
TAREAS SUBLÉXICAS		
Repetición de pseudopalabras (12)	10	11
Lectura de pseudopalabras (20)	10	14
Dictado de pseudopalabras (8)	7	0
Fluidez verbal animales	2	6
Fluidez verbal herramientas	1	5
Fluidez verbal letra "p"	3	1
Fluidez verbal letra "f"	6	0

Tabla 1

Discusión

El objetivo de este trabajo era diferenciar, por medio de tareas léxico-semánticas las dos variantes de la demencia frontotemporal: la demencia semántica, que a nivel anatómico suele ir acompañada por una degeneración en el lóbulo temporal izquierdo y la afasia progresiva primaria, que va unida a una atrofia del lóbulo frontal de ese mismo lado. Con este propósito se seleccionaron dos pacientes hispanoparlantes cuyas lesiones a nivel cerebral eran compatibles con la demencia frontotemporal: BM presentaba degeneración temporal compatible con demencia semántica y AO atrofia frontal compatible con afasia progresiva primaria. Los resultados obtenidos en las distintas tareas muestran que los dos sujetos rendían de forma distinta dependiendo del tipo de tarea que realizaban.

La ejecución de BM en las distintas tareas de tipo semántico muestra que existe un daño considerable en la memoria semántica, que se traduce en un deterioro de la denominación caracterizado por una marcada anomia. El paciente no fue capaz de denominar la mayor parte de los ítems, por lo que se produjeron muchas ausencias de respuesta y algunos errores semánticos. Los problemas expresivos iban también acompañados de una alteración de la comprensión, como muestra su pobre ejecución en tareas del tipo Emparejamiento Palabra-Dibujo, test de Pirámides y Palmeras... Estos resultados van en la línea de los encontrados por otros autores como Hodges et al., 1992; Hodges, Graham y Patterson, 1995; Coccia et al., 2004. A pesar de que en la tarea de Definiciones no se hallaron diferencias significativas, probablemente debido a la escasez de los estímulos presentados, hay que señalar que las definiciones de BM eran muy pobres -lo que corrobora los hallazgos de Funnell (1995)- y se limitaba sólo a decir la función del objeto (balón-“para jugar”; vela-“para encender”), sin señalar la categoría a la que pertenecen ni tampoco ningún detalle que permitiera diferenciar el objeto de otros similares.

En el caso de AO, por el contrario, el rendimiento en las tareas semánticas fue superior al de BM. Incluso podríamos decir que en las tareas que evalúan la comprensión semántica, como Emparejamiento Palabra-Dibujo, test de Pirámides y Palmeras y Categorización semántica, su rendimiento era muy cercano a la normalidad. Este dato no coincide con los resultados de Diesfeldt (1991), que señala la existencia de alteraciones en la comprensión tanto hablada como escrita en una paciente alemana (RKC) con afasia progresiva primaria. Estos resultados

contradictorios podrían deberse a que AO estaba en una fase más temprana de la enfermedad que RKC, ya que Hodges y Patterson (1996), encontraron que la comprensión en la afasia progresiva primaria se va deteriorando a medida que avanza la enfermedad. En la tarea de denominación, sin embargo, se observaron algunos problemas de expresión que, sin ser tan acusados como los de BM, sí que generaban una anomia evidente. Esto confirma los resultados de Hodges y Patterson (1996), que también habían encontrado anomia de grado moderado a severo en los dos pacientes con afasia progresiva primaria que participaron en su estudio.

Los errores que cometían los dos pacientes es otro de los aspectos en los que se hallaron diferencias, ya que en el caso de AO los errores eran exclusivamente de tipo fonológico (ej: dedal-dodal, ardilla-arsilla) y tenían lugar tanto en la tarea de denominación como en la de lectura y repetición de palabras y pseudopalabras. BM, por el contrario, cometía errores semánticos en denominación (ej: calcetín-zapato, piano-música) y errores fonológicos en lectura (ej: talco-palco, acebo-acero, boja-baja) y en repetición, aunque en menor cantidad.

En cambio, en las tareas de repetición y lectura los dos pacientes mostraron un rendimiento cercano a la normalidad, tanto cuando los estímulos presentados eran palabras reales como cuando eran pseudopalabras. Los resultados obtenidos por AO no coinciden con los obtenidos por Hodges y Patterson (1996), ya que en su estudio los dos pacientes con afasia progresiva primaria, debido a sus problemas fonológicos, realizaron estas dos tareas con mucha dificultad. En nuestro estudio, sin embargo, los problemas fonológicos del paciente no le impidieron realizarlas correctamente. Diesfeldt (1991), por otro lado, había señalado la existencia de una dislexia fonológica en la afasia progresiva primaria, ya que su paciente, RKC, parecía tener alteradas las reglas de conversión grafema-fonema. En el caso de BM y AO, sin embargo, la lectura de pseudopalabras estaba relativamente conservada, por lo que se contradicen los resultados de Diesfeldt, ya que no se encontró dislexia fonológica ni en el paciente con afasia progresiva primaria ni en el paciente con demencia semántica. Donde sí se hallaron déficits fonológicos fue en la tarea de escritura al dictado de pseudopalabras. AO realizó la tarea con mucha dificultad y cometió errores fonológicos, omisiones, sustituciones... (ej: boja-doga, alemption-almo...). BM, por el contrario realizó la tarea significativamente mejor que AO, ya que escribió la mayoría de los estímulos correctamente y sin cometer errores fonológicos. También en la tarea de decisión léxica auditiva el rendimiento de BM fue significativamente mejor que el de

AO, es decir, BM, aun a pesar de no comprender las palabras que escuchaba, sí era capaz de decir si el estímulo era una palabra real o inventada.

De todas las tareas realizadas por los pacientes, hay una que parece ser especialmente discriminativa para estos dos trastornos, y es la tarea de fluidez verbal. Aunque sólo se encontraron diferencias significativas en la fluidez semántica, podemos observar en la Tabla 1 que hay interacción entre el tipo de criterio (semántico o fonológico) y el paciente. Así, BM, el paciente con demencia semántica, realizaba mal la tarea cuando el criterio era de tipo semántico, pero su ejecución fue mejor con criterios de tipo fonológico. AO, sin embargo, presentaba el efecto contrario: realizaba mejor la tarea cuando el criterio era semántico pero su rendimiento fue muy bajo con criterios de tipo fonológico. Este dato ya había sido comentado por Hodges, Patterson, Oxbury y Funnell (1992). En su estudio cinco pacientes con demencia semántica tenían mejor ejecución cuando la fluidez era fonológica (50% del rendimiento normal) que cuando se pedía un criterio de tipo léxico (20% del normal), mientras que los dos pacientes con afasia progresiva primaria mostraban el efecto contrario. Hodges, Graham y Patterson (1995) señalan además que los pacientes con demencia semántica tienden a nombrar sólo los ejemplares más prototípicos cuando realizan la tarea de fluidez verbal por categorías. Estos datos son especialmente importantes para la clínica, ya que muchos profesionales utilizan indistintamente estos dos tipos de fluidez verbal suponiendo que los procesos implicados en ellos son los mismos, pero los resultados obtenidos parecen indicar, por el contrario, que los procesos encargados de realizar estos dos tipos de tareas son distintos.

A la vista de todos los resultados, podríamos concluir que la atrofia frontal izquierda afecta fundamentalmente a la fluidez verbal con criterio fonológico y a la escritura al dictado tanto de palabras como de pseudopalabras. La atrofia temporal izquierda, por otro lado, afecta a todas las tareas que exigen acceder a los significados, como son la comprensión de palabras, la denominación de dibujos, etc. Estos datos apoyan los de Garrard, Perry y Hodges (1997), que afirman que los lóbulos temporales están muy implicados en la memoria semántica. Por lo tanto, las tareas necesarias para establecer un diagnóstico diferencial entre estos dos trastornos podrían ser las siguientes: Emparejamiento palabra-dibujo, Denominación de dibujos, Fluidez verbal semántica y fonológica y Escritura al dictado. Esto ayudaría a ahorrar mucho tiempo en clínica y a establecer los diagnósticos de forma más precisa.

Agradecimientos: Este trabajo ha sido financiado con el proyecto MCT-03-BSO-00777 del Ministerio de Educación y Ciencia

Referencias

Allegri, R.F., Harris, P., Feldman, M., Taragano, F. y Paz, J. (1998) Perfiles cognitivos diferenciales entre la demencia frontotemporal y la demencia tipo Alzheimer. *Revista de Neurología*, 27(157), 463-466.

Chan, D., Fox, N.C., Scahill, R.I., Crum, W.R., Whitwell, J.L., Leschziner, G., Rossor, A.M., Stevens, J.M., Cipolotti, L. y Rossor, M.N. (2001). Patterns of temporal lobe atrophy in semantic dementia and Alzheimer's disease. *Annals of Neurology*, 49(4), 433-442.

Coccia, M., Bartolini, M., Luzzi, S., Provinciali, L. y Lambon Ralph, M. (2004) Semantic memory is an amodal, dynamic system: Evidence from the interaction of naming and object use in semantic dementia. *Cognitive Neuropsychology*, 21(5), 513-527.

Crutch, S. y Warrington, E.K. (2002) Preserved calculation skills in a case of semantic dementia. *Cortex*, 38, 389-399.

Diesfeldt, H.F.A. (1991) Impaired phonological reading in primary degenerative dementia. *Brain*, 114, 1631-1646.

Funnell, E. (1995) Objects and properties: A study of the breakdown of semantic memory. *Memory*, 3(3/4), 497-518.

Galante, E., Tralli, A., Zuffi, M. y Avanzi, S. (2000). Primary progressive aphasia: A patient with stress assignment impairment in reading aloud. *Neurological Sciences*, 21(1), 39-48.

Garrard, P. y Hodges, J.R. (1999) Semantic dementia: Implications for the neural basis of language and meaning. *Aphasiology*, 13(8), 609-623.

Garrard, P., Perry, R. y Hodges, J.R. (1997) Disorders of semantic memory. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*, 62(5), 431-435.

Graham, K.S. y Hodges, J.R. (1997) Differentiating the roles of the hippocampal complex and the neocortex in long-term memory storage: Evidence from the study of semantic dementia and Alzheimer's disease. *Neuropsychology*, 11(1), 77-89.

Hillis, A. y Oh, S. (2002) Disproportionate deterioration in spoken naming of verbs in non-fluent primary progressive aphasia. *Abstracts/Brain and Language*, 83, 9-224.

Hodges, J.R. y Patterson, K. (1996) Nonfluent progressive aphasia and semantic dementia: A comparative neuropsychological study. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 2, 511-524.

Hodges, J.R., Graham, N. y Patterson, K. (1995) Charting the progression in semantic dementia: Implications for the organisation of semantic memory. *Memory*, 3(3/4), 463-495.

Hodges, J.R., Patterson, K., Oxbury, S. y Funnell, E. (1992) Semantic dementia: Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, 115, 1783-1806.

Howard, D. y Patterson, K. (1992) Pyramids and palm trees: A test of semantic access from pictures and words. Bury St. Edmunds, UK: Thames Valley Test Company.

Kremin, H., Perrier, D., De Wilde, M., Dordain, M., Le Bayon, A., Gatignol, P., Rabine, C., Corbineau, M., Lehoux, E. y Arabia, C. (2001) Factors predicting success in picture naming in Alzheimer's disease and primary progressive aphasia. *Brain and Cognition*, 46, 180-254.

Mesulam, M.M. y Weintraub, S. (1992) Spectrum of primary progressive aphasia. *Bailliere's clinical neurology*, 1(3), 583-609.

Neary, D., Snowden, J.S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., Freedman, M. Kertesz, A., Robert, P.H., Albert, M., Boone, K., Miller, B.L., Cummings, J. y Benson, D.F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51(6), 1546-1554.

Perry, R.J. y Hodges, J.R. (2000) Differentiating frontal and temporal variant frontotemporal dementia from Alzheimer's disease. *Neurology*, 54, 2277-2284.

Tyler, L.K., Moss, H.E., Patterson, K. y Hodges, J. (1997) The gradual deterioration of syntax and semantics in a patient with progressive aphasia. *Brain and Language*, 56, 426-476.

Valle F. y Cuetos F. (1995) EPLA: Evaluación del Procesamiento Lingüístico en la afasia. Londres: Lawrence Erlbaum.

Warrington, E.K. (1975). The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 27, 635-657.

Westmacott, R. y Moscovitch, M. (2002) Temporally graded semantic memory loss in amnesia and semantic dementia: Further evidence for opposite gradients. *Cognitive Neuropsychology*, 19(2), 135-163.

Recibido, 24 de marzo del 2006

Aceptado, 15 de septiembre del 2006