

## Página de título

**Título:** Más allá de las palabras: Afasia Primaria Progresiva, un abordaje semiológico.

**Title:** Putting meaning into words: Primary Progressive Aphasia, a semiological approach.

**Tipo de artículo:** carta al editor.

**Número de palabras:** 951

**Número de figuras:** 1

**Autores:**

Raúl Medina-Rioja<sup>1</sup>, Sergio Saldivar-Dávila<sup>2</sup>, Carolina Reyes-Méndez<sup>3</sup>, Frida Charaf-Kapellmann<sup>3</sup>,  
Ramiro Ruíz-García<sup>4</sup>

**Afiliaciones:**

- 1.- Division of Neurology, Department of Medicine, Sunnybrook Health Sciences Centre & University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada.
- 2.- Division of Neurology, Department of Medicine, The Ottawa General Hospital & University of Ottawa, Ottawa, Ontario, Canada.
- 3.- Unidad de Cognición y Conducta. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”, Ciudad de México, México.
- 4.- Departamento de Enseñanza. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”, Ciudad de México, México.

**Información de los autores:**

Raúl Medina-Rioja  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6764-6960>  
Mail: [raul.medinarioja@sunnybrook.ca](mailto:raul.medinarioja@sunnybrook.ca)  
Twitter: @MedinaRiojaMD

Sergio Saldivar-Dávila  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1033-0893>  
Mail: [sergiosaldivar90@gmail.com](mailto:sergiosaldivar90@gmail.com)  
Twitter: @saldivar90

Carolina Reyes-Méndez  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1925-947X>  
Mail: [neuropsic.caro@gmail.com](mailto:neuropsic.caro@gmail.com)

© Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Open access articles under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International ([CC BY-NC 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)) license, which permits use, distribution and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited. No commercial re-use is allowed.<sup>1</sup>

Frida Charaf-Kapellmann

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-7081-7319>

Mail: [fridakapellmann.psi@gmail.com](mailto:fridakapellmann.psi@gmail.com)

Twitter: @CKapellmann

Ramiro Ruíz-García

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2220-4074>

Mail: [ramiro.ruiz@innn.edu.mx](mailto:ramiro.ruiz@innn.edu.mx)

Twitter: @ruizgarcia

**Autor responsable de correspondencia:**

Dr. Raúl Medina Rioja.

Neurology, Sunnybrook Health Sciences Centre, Toronto, ON, M4N 3M5, Canada.

Email: [raul.medinarioja@sunnybrook.ca](mailto:raul.medinarioja@sunnybrook.ca)

**Fuente de financiación:** ninguna.

**Conflictos de interés:** los autores no tienen ningún conflicto de interés que declarar.

**Contribuciones de los autores:**

Raúl Medina-Rioja: idea, organización del equipo, diseño de la figura, escritura y revisión del manuscrito.

Sergio Saldivar-Dávila: idea, escritura, revisión del manuscrito y de la figura.

Carolina Reyes-Méndez: escritura, revisión del manuscrito y revisión de la figura.

Frida Charaf-Kapellmann: escritura y revisión del manuscrito.

Ramiro Ruíz-García: escritura, revisión del manuscrito y revisión de la figura.

**Agradecimientos:** a nuestros maestros y pacientes, que nos enseñan día a día.

1 [Texto principal]

2 **Más allá de las palabras: Afasia Primaria Progresiva, un**  
3 **abordaje semiológico.**

4 En los últimos meses la demencia frontotemporal y las afasias  
5 han cobrado relevancia a raíz de su aparición en personajes de  
6 ámbito público. Si bien estas entidades neurodegenerativas  
7 tienen criterios diagnósticos bien definidos, en muchas  
8 ocasiones es difícil utilizarlos de manera práctica debido a que  
9 la terminología que utilizan puede llegar a ser rebuscada y en  
10 ocasiones confusa; por si fuera poco, en el caso de las afasias  
11 primarias progresivas (APP)<sup>1</sup> hay elementos que por la naturaleza  
12 de nuestro idioma no pueden aplicarse tan fácilmente. Por esta  
13 razón nos gustaría presentar una guía simplificada para la  
14 examinación del lenguaje en personas que se sospecha APP.

15 **Paso 1: discurso espontáneo**

16 Este es aquel que se expresa verbalmente sin ningún tipo de  
17 sustento escrito. Para fines de diagnóstico de APP, hay que  
18 evaluar cuatro elementos importantes: habla, fluencia, gramática  
19 y evocación de palabras.

20 La apraxia del habla, es un elemento característico de la APP  
21 variante no fluente (APPnf). Para detectarla precisa escuchar al

© Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Open access articles under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International ([CC BY-NC 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)) license, which permits use, distribution and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited. No commercial re-use is allowed.

22 paciente y su discurso, además, se suele utilizar la repetición  
23 de sílabas que involucren movimientos alternantes de la boca y  
24 lengua, el ejemplo más conocido es con las sílabas /pa/-/ta/-  
25 /ka/-/da/. También se puede solicitar al paciente que cuente del  
26 uno al veinte lo más rápidamente posible.<sup>2</sup> Cambios gramaticales y  
27 disminución en la fluencia son otros hallazgos encontrados en la  
28 APPnf.

29 La disminución en la evocación de palabras que se manifiesta  
30 como fenómeno de "punta de la lengua" y pausas para "buscar"  
31 palabras es un elemento clásico en la APP variante logopénica  
32 (APPvL).<sup>1</sup>

### 33 **Paso 2: repetición**

34 La repetición consiste en reproducir oralmente información  
35 escuchada. Para su evaluación se puede solicitar al paciente que  
36 repita palabras y frases. Algunos ejemplos los podemos encontrar  
37 en diversas pruebas de tamizaje utilizadas cotidianamente en la  
38 clínica.<sup>3,4</sup> La dificultad en la repetición de frases es un  
39 hallazgo característico de la APPvL.

### 40 **Paso 3: comprensión**

41 Para entender un mensaje requerimos del adecuado procesamiento  
42 de los sonidos del habla que conforman las palabras, el

43 significado de éstas y las reglas gramaticales que permiten su  
44 organización y vinculación correctas. Se comienza valorando  
45 palabras aisladas (ej. señala la pluma) y posteriormente con la  
46 ejecución de órdenes con complejidad creciente (ej. dobla la  
47 hoja por la mitad).<sup>5</sup>

48 En pacientes con APP variante semántica (APPvs) existe un  
49 déficit severo en la comprensión de palabras, mientras que en  
50 pacientes con APPnf la comprensión de órdenes complejas se ve  
51 afectada.

#### 52 **Paso 4: denominación**

53 La exploración de la denominación debe de incluir imágenes de  
54 distintas categorías, comenzando con objetos familiares y de uso  
55 cotidiano (ej. imagen de un zapato), escalando a objetos  
56 infrecuentes (ej. imagen de un águila o un koala, etc.). También  
57 es posible solicitar al paciente que denomine un objeto a partir  
58 de una descripción brindada verbalmente por el evaluador (ej.  
59 "es un objeto de madera con una punta de grafito que sirve para  
60 escribir"). Este método asegura que un  
61 déficit de procesamiento visual (agnosia visual) no sea  
62 clasificado como un problema de lenguaje.<sup>6</sup>

63 La anomia es una de las características más relevantes en la  
64 APPvs y la APPvL. Los pacientes con APPvs presentan clásicamente  
65 parafasias semánticas, que pueden corresponder a clasificaciones  
66 incorrectas (ej. Nominar "perro" o "cabra" a un león) o sobre-  
67 generalización debido a la pérdida gradual de las etiquetas  
68 léxicas específicas almacenadas en la memoria semántica (ej.  
69 denominar "animal" a un león y a un rinoceronte). Otros errores  
70 incluyen respuestas con circunloquios (ej. "vive en la selva..."  
71 al tratar de nominar a un león). La severidad de la anomia en la  
72 APPvL suele ser considerablemente menor que en la APPvs.<sup>6,7</sup>

### 73 **Paso 5: lectura y escritura**

74 En pacientes con sospecha de APP los trastornos de la escritura  
75 y lectura encontrados son los de tipo superficial y fonológico.  
76 En el primero hay una alteración en la ruta directa, que  
77 consiste en la lectura de la palabra a partir de su  
78 reconocimiento visual (no el reconocimiento letra por letra); en  
79 la segunda ocurre lo contrario, hay una disfunción de la ruta  
80 indirecta, que se encarga de obtener el significado de la  
81 palabra letra por letra.<sup>8</sup>

### 82 **Disgrafía/alexia fonológica**

83 Este tipo de alteraciones se observan especialmente en la APPvL;<sup>1</sup>  
84 y consisten, respectivamente, en la dificultad para la escritura  
85 de pseudopalabras y la sustitución de palabras por otras de  
86 sonido similar en la lectura (por ejemplo: cara en lugar de  
87 casa). Logatomos y pseudopalabras útiles para su detección son:  
88 sinapa, pacupo, tumo, capeto, zapelo y basomedo.<sup>9</sup>

### 89 **Disgrafía/dislexia superficial**

90 Se manifiestan a través de errores en la escritura o  
91 pronunciación de palabras cuya forma escrita y hablada no  
92 corresponden de manera absoluta. Es mucho más evidente en  
93 idiomas distintos al español. En población hispanohablante se  
94 puede solicitar al paciente que escriba palabras de origen  
95 extranjero, tales como: lady, life, Google o Hollywood. En el  
96 caso de dislexia superficial, algunos autores sugieren utilizar  
97 tarjetas con palabras esdrújulas, escritas en mayúsculas y sin  
98 la tilde marcada (ej. BOVEDA, en lugar de bóveda, CAMARA en  
99 lugar de cámara, CANTARO en lugar de cántaro, PIRAMIDE en lugar  
100 de pirámide); si el paciente es capaz de leer la palabra  
101 adecuadamente significa que la vía directa está conservada y,  
102 por ende, no hay dislexia superficial.<sup>10</sup>

103 **Los hallazgos deben interpretarse tomando en cuenta la edad,**  
104 **escolaridad y nivel sociocultural específicos de cada paciente**

105 Las herramientas descritas no pretenden sustituir una evaluación  
106 neurológica, cognitiva y neuropsicológica completa; por el  
107 contrario, tienen por objeto proveer a médicos de primer  
108 contacto de las habilidades básicas para valorar, caracterizar y  
109 clasificar a los pacientes según su fenotipo clínico (Figura  
110 1.). Esto es importante porque tiene implicaciones pronósticas  
111 para los pacientes y sus familiares; además de permitir plantear  
112 estrategias adecuadas de rehabilitación, así como su inclusión  
113 temprana en ensayos clínicos que pudieran cambiar el curso de la  
114 enfermedad.

115 **Figura 1.** Algoritmo de evaluación de lenguaje en pacientes que  
116 se sospecha Afasia Primaria Progresiva (APP). Los colores  
117 indican el subtipo de APP en el que se encuentra ese déficit más  
118 frecuentemente.

#### 119 **Referencias:**

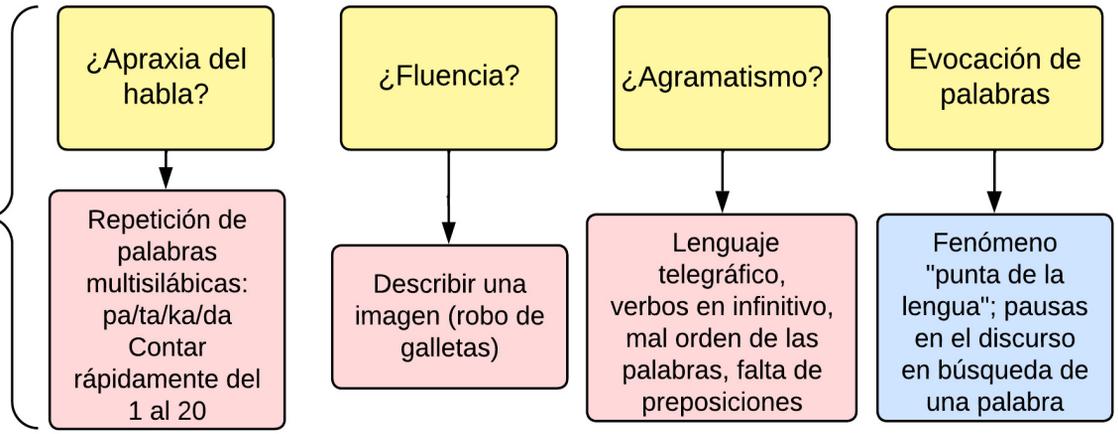
120 1.- Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez  
121 M, et al. Classification of primary progressive aphasia and its  
122 variants. *Neurology*. 2011 Mar 15;76(11):1006-14.  
123 doi:10.1212/WNL.0b013e31821103e6.

- 124 2.- González-Victoriano R, Toledo-Rodríguez L. Apraxia del  
125 Habla: evaluación y tratamiento. Revista Neuropsicología,  
126 Neuropsiquiatría y Neurociencias, Enero-Diciembre, Vol.15, N°1,  
127 pp. 141-158.
- 128 3.- Reyes de Beaman S, Beaman PE, Garcia-Peña C, Villa MA, Heres  
129 J, Córdova A, Jagger C. Validation of a Modified Version of the  
130 Mini-Mental State Examination (MMSE) in Spanish,  
131 Aging, Neuropsychology, and Cognition, 2004; 11:1, 1-11, doi:  
132 10.1076/anec.11.1.1.29366Minimal
- 133 4.- Moca Cognition. URL: <https://mocacognition.com/>
- 134 5.- Richardson JD, Dalton SG. Assessment of language impairment  
135 and function. Handb Clin Neurol. 2022;185:175-193. doi:  
136 10.1016/B978-0-12-823384-9.00009-8.
- 137 6.- Rohrer JD, Knight WD, Warren JE, Fox NC, Rossor MN, Warren  
138 JD. Word-finding difficulty: A clinical analysis of the  
139 progressive aphasias. Brain 2008;131:8-38. doi:  
140 10.1093/brain/awm251.
- 141 7.- Marshall CR, Hardy CJD, Volkmer A, Russell LL, Bond RL,  
142 Fletcher PD, et al. Primary progressive aphasia: a clinical  
143 approach. J Neurol 2018;265:1474-90. doi: 10.1007/s00415-018-  
144 8762-6.

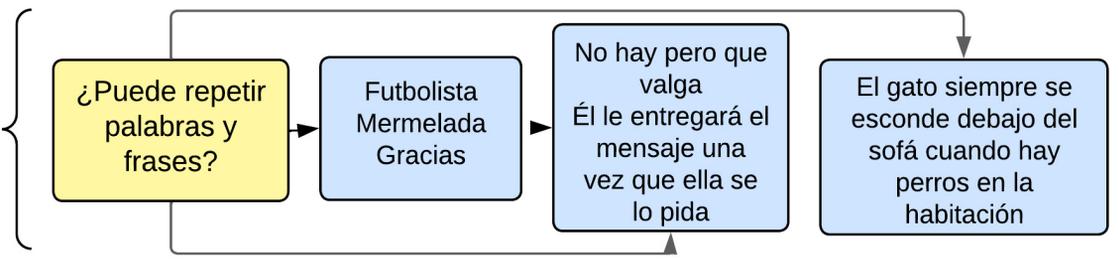
- 145 8.- Ardila, A. Manual de Neuropsicología. 1 er Edición. Viguera  
146 Editores. 2008. pp. 99-122. Neuropsicología del Lenguaje.
- 147 9.- Peña Cassanova, J. Programa Integrado de Exploración  
148 Neuropsicológica (PIEN)-Test Barcelona. 1990, Masson, SA.
- 149 10.- Matías-Guiu JA, Cuetos F, Cabrera-Martín MN, Valles-Salgado  
150 M, Moreno-Ramos T, Carreras JL, et al. Reading difficulties in  
151 primary progressive aphasia in a regular language-speaking  
152 cohort of patients. Neuropsychologia. 2017 Jul 1;101:132-140.  
153 doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2017.05.018.
- 154

APP variante no fluente (pink)      APP variante semántica (green)      APP variante logopéica (blue)

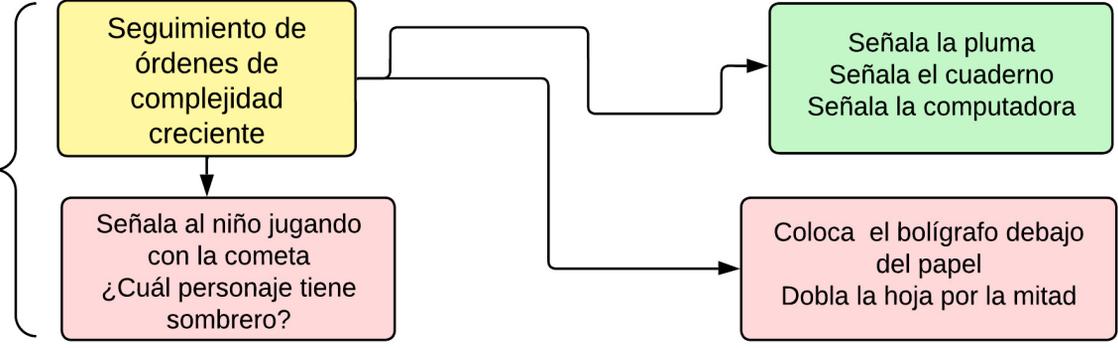
Paso 1:  
Discurso espontáneo



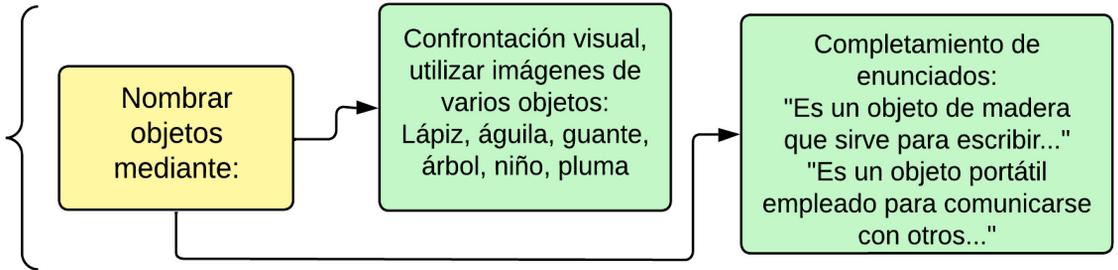
Paso 2:  
Repeticón



Paso 3:  
Comprensión



Paso 4:  
Denominación



Paso 5:  
Lectura y escritura

