

Afasia en niños y adolescentes: aspectos evolutivos

J. Narbona, N. Crespo-Eguílaz

AFASIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: ASPECTOS EVOLUTIVOS

Resumen. Introducción y desarrollo. *El análisis de las observaciones publicadas de afasia por lesión perisilviana cortical o subcortical en niños y adolescentes muestra que la semiología en este tramo etario es de la misma riqueza que en el adulto, si bien los trastornos de la comprensión son proporcionalmente menores en los niños. Por otra parte, la recuperación del lenguaje coloquial es más rápida y satisfactoria, aunque frecuentemente persisten déficit, de los cuales el más habitual es la anomia; los déficit en memoria verbal y la dificultad para trabajar con material escrito se observan en la mayoría de los casos, todo lo cual interfiere con el progreso académico.* [REV NEUROL 2008; 46 (Supl 1): S87-9]

Palabras clave. Adolescencia. Afasia. Anomia. Hipogramatismo. Infarto cerebral. Niñez.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones perisilvianas unilaterales izquierdas que originan afasia son poco frecuentes en la niñez y la adolescencia debido a que su principal causa, los accidentes cerebrovasculares, tienen baja prevalencia en este período de la vida. Una afasia en estas edades deriva, con mayor frecuencia, de lesiones traumáticas o postencefálicas; también aparece, de forma progresiva, en el curso de enfermedades neurodegenerativas propias de la edad juvenil. Pero estas últimas patologías conllevan daño cerebral de localización múltiple y difusa que dificulta el estudio de las correlaciones clínico-fisiopatológicas.

En trabajos clásicos se describían las afasias adquiridas durante la niñez con la característica común de hipofluidez y con predominio de síntomas 'negativos' [1,2]. Sin embargo, trabajos más recientes de los últimos tres decenios han indicado que, tanto en el período inmediato a la lesión como a lo largo del seguimiento, la afasia infantil puede presentarse como fluente o no fluente, con todos los síntomas 'positivos' y 'negativos' y todo el arco de variedades sindrómicas conocidos en la afasiología del adulto [3-11]. En general, la recuperación del discurso oral es mejor cuando la lesión del hemisferio dominante ocurre en la niñez [1,5,11], pero las observaciones longitudinales demuestran las consecuencias negativas sobre la utilización de la memoria verbal, el uso del material escrito y el progreso académico [10].

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

En la mayor parte de los casos la clínica inicial es 'no fluente', con predominio del trastorno expresivo sobre el déficit de comprensión [5,11]; no obstante, se han comunicado casos con logorrea parafásica, neologismos etc., acompañados de un trastorno grave de la comprensión [5-7]. La recuperación de funciones lingüísticas automáticas (fonología, sintaxis, prosodia) es mucho más rápida y completa en las afasias infantiles que en las del adulto. Toda la semiología 'negativa' (anartria, disprogramación fonológica, anomia, hipogramatismo, aprosodia) y 'positiva' (parafasias, logorrea) puede observarse en el curso

evolutivo de la afasia infantil de forma similar a lo descrito en el adulto [1,6,7].

Inicialmente, en gran parte de los casos, se observa afasia de tipo Broca con bastante buena preservación de la comprensión [5,11], pero también se han descrito pacientes en edad infantil con la constelación característica de la afasia de Wernicke [6,7]. Asimismo, desde un principio o, con más frecuencia, en el curso de la recuperación a corto plazo, se han descrito afasias transcortical motora, transcortical sensorial y de conducción [6,8]; la afasia anómica es el resultado más habitual a medio plazo, con dificultades de recuperación léxica y circunloquios que pueden configurar un discurso fluido pero vacío [9]. Las habilidades fonológicas se recuperan bastante bien en el lenguaje coloquial, y sólo ciertas pruebas estructuradas de memoria de trabajo fonológica ponen de manifiesto las eventuales dificultades residuales en este aspecto.

En una serie de 16 infartos isquémicos de estructuras subcorticales [10] se ha comprobado que la afasia estaba presente sólo cuando la lesión afectaba al hemisferio izquierdo; la afasia era inicialmente no fluente en todos los casos, y la recuperación del lenguaje espontáneo y conversacional fue mucho mejor cuando la lesión afectaba a estructuras anteriores (cabeza del caudado, pálido, brazo anterior de la cápsula interna) que cuando asentaba en el tálamo, brazo posterior de la cápsula interna y centro oval.

FISIOPATOLOGÍA

La afasia supone un deterioro del funcionamiento neurolingüístico que previamente se había desarrollado con normalidad, sin que otros problemas instrumentales o cognitivos puedan justificar la pérdida del lenguaje. Para diferenciar una afasia (trastorno adquirido) de un trastorno específico del desarrollo del lenguaje (disfasia), se establece, a efectos prácticos, la edad de 1,5-2 años como límite inferior en las descripciones de casuística [1,11], pues a dicha edad ya se ha desarrollado, por lo general, un vocabulario de medio centenar de palabras y se comienza a construir frases de dos elementos. Se considera que hasta la edad puberal las lesiones hemisféricas izquierdas originan síndromes afásicos con mejor curso de recuperación que los adquiridos posteriormente [11]. Esto se ha venido explicando en términos de plasticidad funcional intrahemisférica y de establecimiento progresivo de la dominancia hemisférica para el lenguaje. Con métodos clásicos no invasivos (escucha dicótica, tareas de concurrencia verbo-manual) se ha venido sustentando que el

Aceptado: 21.01.08.

Unidad de Neurología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, Navarra, España.

Correspondencia: Dr. Juan Narbona. Clínica Universitaria de Navarra. Apdo. 4.209. E-31008 Pamplona (Navarra). E-mail: jnarbona@unav.es

© 2008, REVISTA DE NEUROLOGÍA

gradiente de dominancia hemisférica para los procesos automáticos del lenguaje se establece progresivamente hasta el final del período preescolar, aun teniendo en cuenta que el hemisferio izquierdo está genéticamente más dotado que el derecho para manejar el material verbal; esto último fue sustentado por Kinsbourne hace un cuarto de siglo [12,13] y ha sido recientemente confirmado mediante resonancia magnética funcional en niños desde los primeros meses de vida; los métodos de neuroimagen funcional han permitido confirmar recientemente que, en efecto, el procesamiento de material verbal se realiza de forma claramente preferencial en el hemisferio izquierdo desde época muy temprana, incluso en el primer trimestre de vida [14-16]. Esto es compatible, por otra parte, con una capacidad aumentada de suplencia por parte del hemisferio derecho en el sujeto joven en comparación con el adulto, como se desprende del análisis de las observaciones de afasia adquirida en niños.

Ullman [17] propone un modelo neurolingüístico basado en la dicotomía de memoria procedimental/declarativa, según el cual el aprendizaje de las reglas de las formas fonológicas (o gráficas) y sintácticas de la lengua materna implicaría la memoria procedimental, automática y con escaso esfuerzo consciente. En cambio, el léxico auditivo de las palabras y de sus formas visuales escritas, así como el acceso al significado de los lexemas y de las marcas sintácticas, pertenecerían al dominio de la memoria declarativa, cuya adquisición y recuperación requerirían más o menos esfuerzo consciente. Según las evidencias anatomoclínicas y de neuroimagen funcional, los procesos más automáticos (procedimentales) del lenguaje utilizan básicamente la corteza asociativa secundaria perisilviana (porción opercular de la tercera circunvolución frontal y plano temporal) y las estructuras subcorticales estriotalámicas; en cambio, los procesos lexicosemánticos utilizan como enrucijada funcional la corteza asociativa terciaria perisilviana (porción triangular de la tercera circunvolución frontal, giro supramarginal, giro angular, cingulado anterior); todo ello con un fuerte predominio del hemisferio izquierdo. Según este esquema, el déficit fonológico y el hipogramatismo de las afasias 'no fluentes' se deberían a la pérdida del manejo de los engramas automáticos adquiridos anteriormente; los pacientes con este tipo de afasia tienen anomias por dificultad de acceso a la forma acústica de las palabras. Lo cual contrasta con el déficit de comprensión en las afasias 'fluidas' (afasia de Wernicke, afasia transcortical sensorial), que cursan con compromiso del acceso al significado de las palabras y de las marcas gramaticales, dependiente de la memoria declarativa. Más concretamente, en la afasia anómica (o 'amnésica'), el fallo específico reside en una dificultad para acceder conscientemente a la unión de los significados de las palabras con sus formas sonoras, siendo, en cambio, el discurso correcto en la dimensión fonológica y relativamente ágil en la dimensión sintáctica (débito normal, con circunloquios). En niños y adolescentes jóvenes, los procesos automáticos (fonología, gramática) parecen más fácilmente compensables por el hemisferio derecho tras una lesión adquirida en el izquierdo; de hecho, es frecuente que, tras un tiempo de recuperación, el discurso no contenga los residuos de dispragramación fonológica e hipogramatismo propios de las afasias adquiridas en adultos. En cambio, el acceso al léxico y la memoria verbal a corto y largo plazo se recupera más difícilmente en las

afasias infantojuveniles, tras las cuales con frecuencia persisten anomia y dificultades en los aprendizajes académicos.

El síndrome afasia-epilepsia de Landau y Kleffner [18] es exclusivo de la edad preescolar que cursa con agnosia auditiva verbal, y constituye un paradigma de afasia especialmente grave en el niño. El trastorno fisiopatológico recae probablemente sobre los mecanismos subcorticales de conexión entre el área auditiva primaria y la región de corteza asociativa adyacente. Los estudios de seguimiento prolongado estiman que aproximadamente el 50% de los afectados queda con incapacidad verbal grave permanente. Al parecer, cuanto más temprana es la edad de instauración, peor es el pronóstico, al revés de lo que pasa en las afasias adquiridas por lesión unilateral. La bilateralidad de la disfunción de las áreas asociativas corticales para el lenguaje y de sus conexiones talámicas impiden que se pongan en marcha los oportunos procesos de suplencia intrahemisférica e interhemisférica, lo que puede explicar la gravedad del cuadro y su difícil recuperación en muchos casos.

CONSIDERACIONES FINALES

El estudio de correlaciones anatomoclínicas en la afasia adquirida durante la niñez se ha enriquecido recientemente mediante la descripción detallada de pacientes con lesiones perisilvianas, corticales y estriotalámicas; la patología vascular (infartos isquémicos), a pesar de su baja incidencia en estas edades, proporciona la casuística más apta para este tipo de estudios, pero otras patologías más comunes en el sujeto joven (traumáticas, neuroinfecciosas, tumorales) también han permitido realizar descripciones útiles. La presente revisión de la bibliografía sugiere las siguientes ideas fundamentales:

- La semiología de la afasia en niños y adolescentes es similar a la descrita en el adulto, incluyendo en las fases iniciales tanto formas no fluidas como formas fluidas de afasia, estas últimas con sintomatología 'positiva' de logorrea y parafasias, incluso si la comprensión se conserva mejor en niños que en los adultos con igual forma clínica y topografía lesional.
- La recuperación del lenguaje espontáneo y conversacional es mucho mejor en sujetos jóvenes, incluida la adolescencia.
- En infartos perisilvianos izquierdos extensos, la recuperación de los procesos neurolingüísticos básicos ocurre mediante transposición prácticamente completa de dichos procesos al hemisferio no dominante, lo que se confirma mediante escucha dicótica.
- Las afasias por lesión subcortical son, proporcionalmente, más frecuentes en niños que en adultos, y las lesiones de la topografía posterior (tálamo, brazo posterior de la cápsula interna, centro oval) causan una sintomatología más grave que las de la topografía anterior (estriado, brazo anterior de la cápsula interna).
- Los estudios que implican seguimiento durante varios años tras la lesión permiten constatar las manifestaciones a distancia de afasias que, adquiridas en edad preescolar o escolar, y tras una recuperación completa del lenguaje oral, se siguen de importantes dificultades para la lectura, la escritura y el cálculo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van Hout A. Afasia del niño. In Narbona J, Chevrie-Muller C, eds. El lenguaje del niño. 2 ed. Barcelona: Masson; 2001. p. 277-85.
2. Alajouanine T, Lhermitte F. Acquired aphasia in children. *Brain* 1965; 88: 653-62.
3. Alexander MP. Aphasia: clinical and anatomic aspects. In Feinberg TE, Farah MJ, eds. Behavioral neurology and neuropsychology. New York: McGraw-Hill; 1997. p. 133-49.
4. Berthier ML, Green C. Afasia: formas clinicotopográficas y modelos funcionales. In Peña-Casanova J, ed. Neurología de la conducta y neuropsicología. Madrid: Médica Panamericana; 2007. p. 93-107.
5. Van Dongen HR, Paquier PF, Creten WL, Van Borsel J, Catsman-Berrevoets CE. Clinical evaluation of conversational speech fluency in the acute phase of acquired childhood aphasia: does a fluency/non-fluency dichotomy exist? *J Child Neurol* 2001; 16: 345-51.
6. Van Hout A, Evrard P, Lyon G. On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Dev Med Child Neurol* 1985; 27: 231-41.
7. Van Hout A, Lyon G. Wernicke aphasia in a ten year old boy. *Brain Lang* 1986; 29: 268-85.
8. Martins JP, Ferro JM. Acquired conduction aphasia in a child. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29: 532-6.
9. Hynd GW, Leatham J, Semrud-Clikeman M, Hern KL, Wenner M. Anomic aphasia in childhood. *J Child Neurol* 1995; 10: 289-93.
10. Gout A, Seibel N, Rouvière C, Husson B, Hermans B, Laporte N, et al. Aphasia owing to subcortical brain infarcts in childhood. *J Child Neurol* 2005; 20: 1003-8.
11. Woods MT, Teuber HL. Changing patterns of childhood aphasia. *Ann Neurol* 1978; 3: 273-80.
12. Hiscock M, Kinsbourne M. Asymmetries of selective listening and attention switching in children. *Dev Psychol* 1980; 16: 70-82.
13. Hiscock M, Kinsbourne M. Asymmetry of verbal-manual time sharing in children: a follow-up study. *Neuropsychologia* 1980; 18: 151-62.
14. Ahmad Z, Balsamo LM, Sachs BC, Xu B, Gaillard WD. Auditory comprehension of language in young children. Neural networks identified with fMRI. *Neurology* 2003; 60: 1598-605.
15. Wood AG, Harvey AS, Wellard RM, Abbott DF, Anderson V, Kean M, et al. Left hemisphere language cortex activation in normal children. *Neurology* 2004; 63: 1035-44.
16. Dehaene-Lambertz G, Dehaene S, Hertz-Panier L. Functional neuroimaging of speech perception in infants. *Science* 2002; 298: 2013-5.
17. Ullman MT. A neurocognitive perspective on language. The declarative/procedural model. *Nat Rev Neurosci* 2001; 2: 717-26.
18. Deonna T, Roulet-Perez E. Cognitive and behavioural patterns of epileptic origin in children. London: MacKeith Press; 2005.

APHASIA IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: EVOLUTIVE ASPECTS

Summary. Introduction and development. *Reported observations of acquired aphasia in children contain all the symptoms and syndromes that have been described in adult aphasiology. Recovery of colloquial language is good even if anomia and verbal memory deficits persist as the most frequent defects. At long term outcome there are serious difficulties in dealing with written material and in academic performance in most patients. [REV NEUROL 2008; 46 (Supl 1): S87-9]*

Key words. Adolescence. Anomia. Aphasia. Brain stroke. Childhood. Hypogramatism.