Reaprendizaje de vocabulario. Análisis comparativo entre un caso de demencia semántica y enfermedad de Alzheimer con afectación predominante del lenguaje

Núria Montagut, Raquel Sánchez-Valle, Magdalena Castellví, Lorena Rami, José Luis Molinuevo

Hospital de Día de Enfermedades Neurodegenerativas (N. Montagut, M. Castellví, J.L. Molinuevo). Unidad de Alzheimer y otros trastornos cognitivos. Servicio de Neurología. Institut de Neurociències. Hospital Clínic (R. Sánchez-Valle, M. Castellví, L. Rami, J.L. Molinuevo). Barcelona, España.

Correspondencia:
Dra. Raquel Sánchez-Valle. Unidad de Alzheimer y otros trastornos cognitivos. Servicio de Neurología. Institut de Neurociències. Hospital Clínic. Villarroel, 170. E-08036 Barcelona.

Fax:
+34 932 275 783.

E-mail:
rsanchez@clinic.ub.es

Aceptado tras revisión externa:
03.09.09.

Cómo citar este artículo:
Montagut N, Sánchez-Valle R, Castellví M, Rami L, Molinuevo JL. Reaprendizaje de vocabulario. Análisis comparativo entre un caso de demencia semántica y enfermedad de Alzheimer con afectación predominante del lenguaje. Rev Neurol 2010; 50: 152-6.

© 2010 Revista de Neurología

Introducción. La demencia semántica se caracteriza por una pérdida progresiva del contenido semántico que afecta inicialmente la capacidad para nominar, asociándose a atrofia temporal anterior asimétrica. En la enfermedad de Alzheimer (EA) con afectación predominante del lenguaje, la anomia es también el síntoma principal. Se estudió la capacidad de reaprendizaje de vocabulario en un paciente de cada una de estas dos formas de anomia degenerativa.

Casos clínicos. Ambos casos presentaban edad, género, escolarización y grado de afectación similares. La capacidad de nominar una lista de 40 imágenes se evaluó basalmente, tras 20 sesiones de reaprendizaje, al mes y a los seis meses. La paciente con demencia semántica basalmente nominaba 25/40 objetos, tras el reaprendizaje 40/40, al mes 35/40 y a los 6 meses 27/40. La paciente con EA basalmente nominaba 29/40, tras el reaprendizaje 30/40, al mes 29/40, a los 6 meses 32/40. No se objetivaron intrusiones tras el reaprendizaje.

Conclusiones. La paciente con demencia semántica fue capaz de reaprender todo el vocabulario presentado, si bien tras interrumpir el tratamiento perdió lo adquirido. La EA no mejoró su capacidad de nominación con la terapia. Estas diferencias sugieren una afectación diferencial en los circuitos de aprendizaje y consolidación. Los sujetos con demencia semántica, pero no los sujetos con EA, podrían beneficiarse de estrategias de reaprendizaje de palabras con esta metodología.

Palabras clave. Afasia. Anomia. Demencia semántica. Enfermedad de Alzheimer. Rehabilitación de trastornos del habla y del lenguaje. Vocabulario.

Introducción

La demencia semántica (DS) es un tipo de demencia degenerativa incluida en el complejo de la degeneración lobular frontotemporal [1]. La DS se caracteriza por el deterioro progresivo de todas las modalidades que componen la memoria semántica [2,3], y se asocia anatómicamente a una atrofia progresiva bilateral asimétrica de la región polar e inferolateral del lóbulo temporal [2,4], con relativa preservación de áreas hipocampales. En etapas tempranas, los pacientes con DS con afectación predominante del hemisferio dominante para el lenguaje presentan dificultad para nominar (anomia) [4,5], y cometen errores en la nominación en forma de omisiones, errores semánticos categoriales, superordinales o circunloquios [4]. En la lectura, muestran una dislexia de superficie, es decir, el paciente utiliza la conversión grafema-fonema sin acceder al contenido semántico [6,7]. El lenguaje es fonológica y sintácticamente correcto, y estos pacientes presentan un habla fluida y sin esfuerzo, con repetición preservada [8,9]. Si bien en fases iniciales las dificultades en la comprensión de palabras y asociación semántica pueden no ser evidentes en la conversación espontánea, sí se ponen de manifiesto al evaluarse formalmente [6,7]. Con la evolución de la enfermedad, los pacientes presentan dificultades en el reconocimiento de caras [3,6,10,11], objetos, olores, sonidos, etc. [11], tanto en la valoración cognitiva formal como en su vida diaria. Las habilidades cognitivas no semánticas, incluidas la memoria del día a día, permanecen preservadas hasta fases avanzadas de la enfermedad, a pesar de que, con frecuencia, las pruebas formales de memoria episódica verbal se encuentran alteradas [12].

Por otra parte, existen formas de enfermedad de Alzheimer (EA) que se presentan con una afectación exclusiva (afasia logopénica) o predominante del lenguaje, en las que la anomia es el síntoma principal [5,13]. En estos pacientes, en fases iniciales, la anomia se atribuye a una dificultad en el acceso léxico a las palabras, más que a una verdadera pérdida de contenido semántico. El lenguaje espontáneo presenta pausas para encontrar las palabras, y en la valoración específica se aprecia anomia por confrontación visual, que se beneficia de pistas fonémicas, con preservación de la comprensión del

significado de las palabras, si bien la repetición de frases se encuentra alterada.

Dado que para estos dos grupos de enfermos la incapacidad de nombrar objetos es el síntoma principal, planteamos un estudio piloto con un paciente con DS y otro con EA de predominio del lenguaje para evaluar de forma comparativa su capacidad de reaprender palabras.

Casos clínicos

Caso 1. Mujer de 68 años, diestra, escolarización básica, ama de casa, que inició problemas de lenguaje a los 61 años en forma de dificultad para encontrar la palabra y en menor grado para comprender su significado, especialmente de nombres propios, animales y comidas. Posteriormente, se añadieron dificultades para reconocer a personas no familiares y un cambio de aficiones, con preferencia hacia rompecabezas, 'sudokus' o clases de arte. A pesar de ello, la paciente mantenía sus actividades habituales. En el momento del estudio, la evaluación cognitiva puso de manifiesto problemas graves en la nominación por confrontación visual (test de nominación de Boston en su adaptación al castellano [14], BNT 6/60), fluencia semántica (un animal) y discriminación de palabras (test de discriminación de palabras de Boston 62/72), destacando su habla fluente y la preservación de la gramática, fonología y lectoescritura mecánica. El resto de la exploración cognitiva era normal. La RM craneal objetivó atrofia temporal anterior asimétrica izquierda (Fig. 1). La paciente fue diagnosticada de DS, según criterios de Neary et al [15].

Figura 1. Resonancia magnética del caso 1, que muestra atrofia en el área temporal anterior de predominio izquierdo.

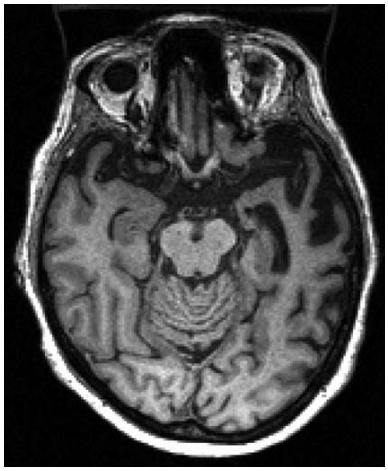
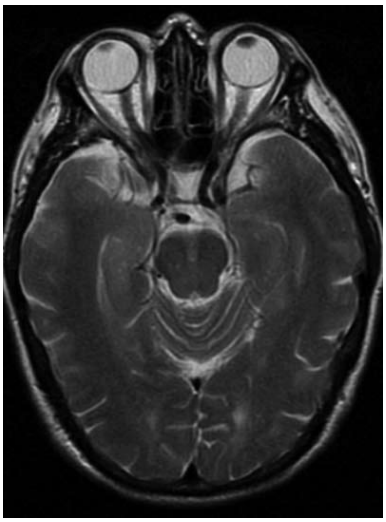


Figura 2. Resonancia magnética del caso 2.



Caso 2. Esta paciente fue seleccionada para ajustarse a la paciente 1 en edad, género, escolaridad y gravedad en la evaluación basal del estudio. Mujer de 68 años de edad, diestra, con estudios básicos, ama de casa, que acudió a la consulta refiriendo problemas del lenguaje de inicio a los 64 años en forma de dificultades para encontrar las palabras y comprender conversaciones habituales, sin problemas de memoria significativos y siendo todavía capaz de mantener sus actividades de forma independiente. En la exploración cognitiva se objetivó alteración en la nominación (BNT: 36/60), fluencia semántica (seis animales) y fonética (FAS: 3), repetición de frases y comprensión de órdenes. Se observaron leves alteraciones en la gramática y fonología, realizando parafasias fonéticas y alteración en la escritura con paragrafías y omisiones de letras. La evaluación de la memoria visual y de textos y la velocidad visuomotora mostró puntuaciones alteradas. Las funciones visuoperceptivas, praxias constructivas, comprensión y repetición de palabra simple y memoria verbal diferida de lista de palabras resultaron normales. La neuroimagen no objetivó un patrón específico de atrofia (Fig. 2). La tomografía simple por emisión de fotón único de perfusión cerebral objetivó hipoperfusión temporal, parietal y frontal posterior izquierda. La paciente fue diagnosticada de EA con afectación predominante del lenguaje.

Se realizó un análisis comparativo longitudinal de la capacidad de reaprendizaje del vocabulario. Ambas pacientes consintieron a la realización del estudio.

Se efectuaron 20 sesiones de 15 minutos aproximadamente y con una periodicidad de cuatro sesiones semanales, en las que se solicitaba a las pacientes que denominasen un conjunto de 40 imágenes. Las 40 imágenes consistían en imágenes de uso frecuente agrupadas en cinco categorías semánticas: partes del cuerpo (nariz, boca, mano, cabello, ojo, pie, oreja y dedo), alimentos (galleta, naranja, yogur, zanahoria, pan, manzana, vino y lechuga), objetos cotidianos (vaso, cuchara, dinero, diario, llaves, bolígrafo, cuchillo y plato), objetos de la casa (mesa, silla, puerta, armario, televisor, cocina, sofá y ventana) y prendas de vestir (zapato, pantalones, paraguas, camisa, falda, abrigo, gafas y jersey). En caso de error u omisión en la denominación, se fa-

Figura 3. Curva de reaprendizaje de palabras.

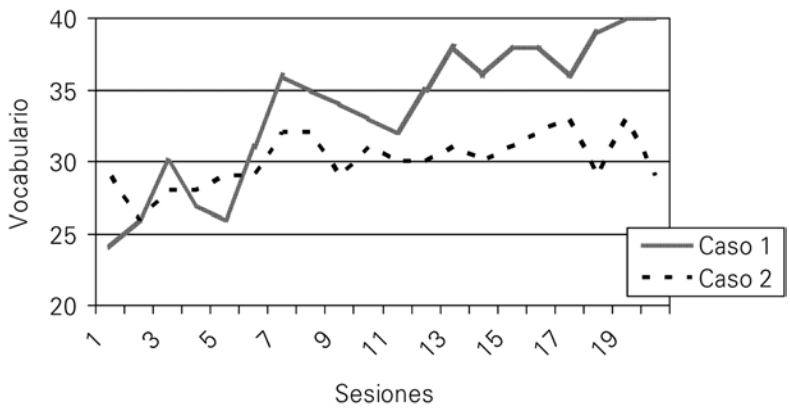
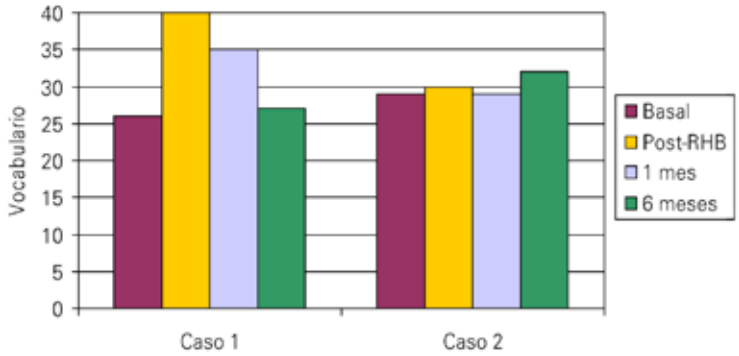


Figura 4. Resultados de la nominación de la lista de objetos a nivel basal, al finalizar la terapia –tras rehabilitación (RHB)–, al mes y a los seis meses en ambas pacientes.



cilitaba al sujeto la misma imagen con la palabra escrita para que éste la leyera.

Se realizó una evaluación basal de la capacidad de nominar este grupo de imágenes de forma inmediata tras las sesiones de reaprendizaje y al cabo de uno y de seis meses. En estas evaluaciones se presentaron los estímulos en el mismo orden que en la evaluación basal (pero en distinto orden que durante el reaprendizaje), sin posibilidad de ver la imagen con su estímulo escrito. Tanto en las evaluaciones como en el reaprendizaje, el paciente disponía de una latencia de respuesta máxima de 15-20 s. Se contabilizaron los aciertos, la falta de respuesta y los errores.

Posteriormente, se investigó si estas pacientes reaprendían las palabras ligadas a una imagen concreta o eran capaces de extender la denominación a otras imágenes del mismo concepto (transferencia) utilizando un grupo de 40 imágenes diferentes a las iniciales, pero correspondientes a los mismos conceptos, y se analizó el tipo de errores cometidos por ambas pacientes a lo largo del proceso.

El programa de reaprendizaje y evaluación se realizó en la lengua materna de ambas pacientes.

En la figura 3 se presentan las curvas de reaprendizaje de ambas pacientes a lo largo de las sesiones. El caso 1 (paciente con DS) aumentó su capacidad de nominación del grupo de imágenes a lo largo de las sesiones, alcanzando el máximo en la sesión 19. El caso 2 (paciente con EA) mostró escasas variaciones en su capacidad de nominar a lo largo de las sesiones.

En la figura 4 se presentan de forma gráfica los datos de las evaluaciones basales, tras el reaprendizaje inmediato, al mes y a los seis meses. La paciente 1 en la evaluación basal nominaba 25/40 estímulos, tras el reaprendizaje 40/40 objetos (15 ítems extra respecto a la basal, mejoría de un 60%), al mes 35/40 y a los seis meses 27/40. En cambio, el caso 2 nominaba basalmente 29/40, tras el reaprendizaje 30/40 (un ítem extra respecto a la basal, mejoría de un 3%), al mes 29/40 y a los seis meses 32/40.

Respecto a la evaluación del proceso de transferencia, la paciente 1 era capaz de nominar gran parte de los objetos cuyo nombre había reaprendido, aunque se cambiase la imagen concreta (33/40), destacando una disminución importante de las parafasias semánticas y la utilización de dos subextensiones o restricciones (utilización de la palabra aprendida para un solo referente específico) respecto a la evaluación basal, sin que se produjeran intrusiones (sobreutilización de una palabra reaprendida para nombrar otros objetos de forma incorrecta). El caso 2 mostró un leve aumento del vocabulario en la sesión de transferencia frente a la basal y a la evaluación tras la rehabilitación inmediata (34 frente a 29 y 30).

Al analizar los errores de nominación realizados por ambas pacientes, tanto en la evaluación basal como durante las sesiones, observamos que el caso 1 ofrecía respuestas como 'no lo sé', o cometía errores semánticos superordinales o parafasias semánticas cuando no podía nominar, pero no errores fonológicos. El caso 2 realizaba parafasias fonéticas y semánticas, perseveraciones, aproximaciones fonológicas y algún neologismo. En la evaluación tras el aprendizaje inmediato se observaron en la paciente 1 estrategias de aproximación fonológica o de integración gramatical (por ejemplo, 'abro la puerta con una... llave') para acceder a la palabra, aunque estas estrategias no siempre resultaron exitosas. Estos fenómenos no se observaron en la paciente con EA.

Discusión

Presentamos los datos de un estudio de reaprendizaje de palabras en dos pacientes con anomia de causa degenerativa con base fisiopatológica diferentes, una paciente afecta de DS y otra con una forma de EA con predominio de la afectación del lenguaje.

La capacidad de reaprendizaje en DS sólo se ha evaluado hasta el momento en escasos estudios de individuo único y, hasta donde conocemos, no se han realizado comparaciones directas con pacientes con EA de predominio del lenguaje, el principal diagnóstico diferencial de la DS.

La paciente con DS, pese a estar su capacidad de nominación gravemente afectada, fue capaz de reaprender todo el vocabulario tras 19 sesiones de reaprendizaje, con una mejoría de un 60% respecto a su capacidad de nominación basal. Por el contrario, el caso con EA sólo mejoró en un ítem (3%) su capacidad de nominar tras las 20 sesiones de reaprendizaje. Este hecho apoya la idea de que la capacidad de aprendizaje puede estar preservada en fases leves-moderadas de la DS, como apoya el hecho de que en estos pacientes la memoria del día a día está preservada en fases iniciales. Esta capacidad de aprendizaje se ha relacionado con una relativa preservación, hasta estadios avanzados, de los circuitos hipocampales.

Por otra parte, la paciente con EA con afectación predominante del lenguaje no se benefició del programa de reaprendizaje de palabras. Un estudio previo [5] mostraba que un protocolo computarizado de terapia léxica producía una discreta mejoría (6%) en la capacidad de nominar en un grupo de cinco pacientes con EA en estadios leves. La mejoría en el léxico resultaba significativa solamente en los elementos incluidos en el protocolo de terapia del lenguaje y no se observaba transferencia de esta mejoría a elementos no tratados. Tampoco se observaba una mejoría del reaprendizaje si éste se producía en un contexto semántico en forma de narrativa, lo que sugería que su eficacia dependía de la conexión episódica entre el objeto y su etiqueta léxica, y no tanto semántica. El caso 2, a pesar de no presentar problemas iniciales en la memoria del día a día, y presentar una puntuación normal en la retención de una lista de palabras, sí presentaba alteraciones en la memoria de textos y visual, lo que, junto con la dificultad de repetir frases atribuible a alteraciones en los circuitos fonológicos de memoria y los datos de la neuroimagen funcional con disfunción frontoparietotemporal y la naturaleza de su enfermedad, justificaría esta incapacidad de reaprender palabras. Hemos de reconocer que en este tipo de experimentos sería deseable incluir sólo sujetos que puntuasen dentro de la normalidad en todas las pruebas de memoria para facilitar la interpretación de resultados, pero en la práctica es excepcional encontrar este tipo de pacientes.

Si bien la paciente con DS mostró capacidad de reaprender palabras, el mantenimiento de las palabras reaprendidas se mostró limitado en el tiempo, pues a los seis meses tras la interrupción de las sesiones se perdió el beneficio observado durante la fase de reaprendizaje y se observaron rendimientos similares a la evaluación basal. Esta pérdida temporal sugeriría una incapacidad para consolidar el material aprendido en estos pacientes con degeneración neocortical temporal, y apoyaría, por tanto, la idea de que la consolidación de la memoria depende de la interacción entre el complejo hipocampal en áreas temporales mediales y el neocórtex temporal lateral [16]. Como la consolidación no se lleva a cabo, todo el nuevo aprendizaje sería dependiente del sistema hipocampal, y así, sólo sobreviviría durante un período limitado de tiempo (semanas-meses) mientras fuera reforzado bien por entrenamiento formal continuado, bien por asociación con experiencias autobiográficas recurrentes [8].

En nuestro estudio, de forma similar a otros estudios previos [8], observamos que, si bien la paciente no se benefició de pistas fonémicas en su nominación espontánea basal, si utilizó recursos de aproximación fonológica o de integración gramatical para nominar tras las sesiones de reaprendizaje, lo que sugeriría que la paciente estaba utilizando estrategias compensatorias de acceso léxico para evocar la palabra deseada en circuitos frontohipocampales, independientes de la memoria semántica.

En un experimento realizado con un paciente con DS [17], se demostró que el paciente era capaz de memorizar una lista de palabras, pero sin adquirir ningún contenido semántico sobre estas palabras. En nuestro estudio, el proceso de reaprendizaje de palabras no se basó en la memorización de una lista de palabras, sino en el recuerdo de la asociación de una imagen y una palabra. Sin embargo, cuando cambiamos el estímulo visual, la paciente, si bien no alcanzó el nivel de nominación realizado con el grupo de dibujos habituales, sí mejoró su nivel de nominación respecto a la basal, lo que da a entender que el reaprendizaje de las palabras no sólo se realizó para una imagen concreta, sino que consiguió transferirse, al menos en parte, a otros estímulos visuales del mismo concepto, lo que sugiere la restauración parcial del contenido semántico asociado a la palabra [8].

Finalmente, algunos estudios [8] han apreciado que pacientes con DS presentaban intrusiones de

palabras reaprendidas que podían incluso llegar a neutralizar el efecto beneficioso del reaprendizaje. En nuestra paciente no se objetivó este efecto secundario del procedimiento.

En conclusión, los resultados de este estudio sugieren que los pacientes con DS podrían beneficiarse de programas de reaprendizaje de palabras gracias a la relativa preservación de los circuitos de aprendizaje. Sin embargo, este beneficio es limitado en el tiempo, pues decae al interrumpir la terapia, por lo que habría de realizarse de forma continuada. Los sujetos con EA con afectación predominante del lenguaje, por el contrario, no parecen beneficiarse de este tipo de programas. Serían, sin embargo, deseables estudios con un número más amplio de sujetos para confirmar estos hallazgos.

Bibliografía

1. Toribio-Díaz ME, Morera-Guitart J. Clasificación clínica y biomolecular de las demencias frontotemporales. Revisión de la bibliografía. Rev Neurol 2008; 47: 588-98.
2. Green C, Sage K, Lambon-Ralph MA, Berthier ML. Relearning and retention of verbal labels in a case of semantic dementia. Aphasiology 2009; 23: 192-209.
3. Dewar BK, Patterson K, Wilson BA, Graham KS. Re-acquisition of person knowledge in semantic memory disorders. Neuropsychol Rehabil 2009; 19: 383-421.
4. Henry ML, Beeson PM, Rapcsak SZ. Treatment for anomia in semantic dementia. Semin Speech Lang 2008; 29: 60-70.
5. Ousset PJ, Viallard G, Puel M, Celsis P, Démonet JF, Cardebat D. Lexical therapy and episodic word learning in dementia of the Alzheimer type. Brain Lang 2002; 80: 14-20.
6. O'Neill S, Andreotti M, De Simone V. Demencia semántica, una enfermedad de muchas palabras. Rev Neurol 2006; 43: 685-9.
7. Bozeat S, Lambon-Ralph MA, Patterson K, Garrard P, Hodges JR. Non-verbal semantic impairment in semantic dementia. Neuropsychologia 2000; 38: 1207-15.
8. Snowden JS, Neary D. Relearning of verbal labels in semantic dementia. Neuropsychologia 2002; 40: 1715-28.
9. Lambon-Ralph MA, Graham KS, Ellis AW, Hodges JR. Naming in semantic dementia –what matters? Neuropsychologia 1998; 36: 775-84.
10. Calabria M, Miniussi C, Bisiacchi PS, Zanetti O, Cotelli M. Face-name repetition priming in semantic dementia: a case report. Brain Cogn 2009; 70: 231-7.
11. Snowden JS, Thompson JC, Neary D. Knowledge of famous faces and names in semantic dementia. Brain 2004; 127: 860-72.
12. Hodges JR, Graham KS. Episodic memory: insights from semantic dementia. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 2001; 356: 1423-34.
13. Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, Ogar JM, Phengrasamy L, Rosen HJ, et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. Ann Neurol 2004; 55: 335-46.
14. García JE, Sánchez ML. La evaluación de la afasia y trastornos relacionados. In Goodglass H, Kaplan E, eds. The assessment of aphasia and related disorders. 2 ed. Madrid: Panamericana; 1996. p. 129-78.
15. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. Neurology 1998; 51: 1546-54.
16. Murre JM, Graham KS, Hodges JR. Semantic dementia: relevance to connectionist models of long-term memory. Brain 2001; 124: 647-75.
17. Graham KS, Patterson K, Pratt KH, Hodges JR. Relearning and subsequent forgetting of semantic category exemplars in a case of semantic dementia. Neuropsychology 1999; 13: 359-80.

Relearning vocabulary. A comparative analysis between a case of dementia and Alzheimer's disease with predominant compromise of language

Introduction. Semantic dementia is characterised by a progressive loss of semantic content that initially affects the capacity to name things, and is associated with asymmetric atrophy of the anterior temporal lobes. In Alzheimer's disease (AD) with predominant compromise of language, anomia is also the main symptom. The study examined the capacity to relearn vocabulary of two patients, each exhibiting one of these two forms of degenerative anomia.

Case reports. The two cases presented similar ages, gender, levels of schooling and degree of compromise. Their capacity to name a list of 40 pictures was evaluated at baseline, following 20 sessions of relearning, at one month and at six months. The patient with semantic dementia named 25/40 objects at baseline, 40/40 after relearning, 35/40 at one month and 27/40 at six months. The patient with AD named 29/40 at baseline, 30/40 after relearning, 29/40 at one month and 32/40 at six months. No intrusions were observed following relearning.

Conclusions. The patient with semantic dementia was able to relearn all the vocabulary she was shown, even though she lost everything she had acquired after treatment was interrupted. The AD patient did not improve her naming capacity with therapy. These differences suggest that the learning and consolidation circuits are affected in different ways. Subjects with semantic dementia, but not those with AD, could benefit from word relearning strategies with this method.

Key words. Alzheimer's disease. Anomia. Aphasia. Rehabilitation of speech and language disorders. Semantic dementia. Vocabulary.