

Afasia infantil congénita y adquirida

J. Narbona* / L. García Rodríguez*** / J. M. Martínez-Lage**

El amplio capítulo de las "disfasias o afasias del desarrollo" y el síndrome de "afasia infantil adquirida y persistente con comicialidad", son ocasión de estudio de modelos clínicos neuro-lingüísticos en los cuales se alteran y recuperan las funciones de decodificación y codificación verbal en el cerebro en desarrollo. Dos pacientes ejemplifican cada una de las situaciones citadas.

Enfermos

Paciente J. A. G. Varón, sin antecedentes familiares de interés, nacido por cesárea a causa de distocia por presentación pelviana, sin evidencia de sufrimiento fetal, con estado neonatal bueno y desarrollo tónico-motor, psico-afectivo y lingüístico totalmente normales hasta la edad de 3 años y medio. A dicha edad, "tras un sobresalto" (posible crisis epiléptica) fue perdiendo progresivamente su lenguaje a lo largo de una semana hasta llegar a un estado de incomunicación verbal total, receptiva y expresiva. Prestaba, sin embargo, atención a los sonidos de forma normal. La exploración otológica fue normal. Junto a su incomunicación lingüística, el niño exhibía una conducta asustadiza con congelación afectiva. Su facies era inexpresiva y rehuía el trato interpersonal. Dicho tipo de conducta, que en un principio fue interpretada como brote psicótico, se normalizó en un par de semanas, el paciente volvió a presentar una conducta afectiva y un interés por el entorno normales. Su trastorno de lenguaje persistió sin cambios.

Fue entonces cuando se estudió por primera vez. Nos encontramos ante un niño atento y colaborador, incapaz de comprender la más simple orden verbal ni de emitir ningún vocablo, aunque era posible entrar en comunicación con él mediante gestos, que comprendía perfectamente, y ejecutaba órdenes gestuales con un nivel prático normal para su edad. Era zurdo homogéneo.

Su inteligencia general no verbal (Leiter) era de 90. Presentaba una discreta dificultad para el reconocimiento de sonidos de la vida diaria (chorro de agua, encender una cerilla, campanilla, timbre, llavero agitado). Su somatognosia, orientación en el espacio externo y praxias bucofaciales por imitación eran normales. La audiometría mediante los "baby-test" del STYCAR fue normal. El EEG (Dra. M. C. Martín de Agar) mostró una actividad de base normal con abundantes paroxismos focales de proyección temporal izquierda, con punta-onda lenta a 2 Hz que fácilmente difundía a zonas vecinas o se generalizaba de forma bilateral y sincrona (fig. 1-A). La inyección endovenosa lenta de 0,5 mg de clonazepán hizo desaparecer dicha actividad por completo pero no hubo mejoría alguna de su trastorno de lenguaje. Un mes después, la actividad paroxística era mucho más evidente sobre región temporal anterior derecha, con igual tendencia a la difusión homo y contralateral. El líquido cefalorraquídeo (glucosa, células, proteínas totales y proteinograma) fue normal. Se instauró tratamiento continuado con clonazepán a 0,08 mg/kg/d por vía oral, a pesar de que no hubo crisis clínica, tratando de reducir la actividad paroxística EEG, por su posible relación con el cuadro afásico.

Seis meses después, y sin haber recibido terapia específica de lenguaje, comenzó a comprender algunas palabras sueltas y a emitir media docena de bisílabos con significado. Su capacidad de trasposición audifonatoria continuaba siendo nula, y el reconocimiento de sonidos no verbales era ya completamente normal. En el EEG, a los siete meses de iniciarse el cuadro (fig. 1-B) se había reducido la incidencia de los elementos paroxísticos, que predominaban sobre región temporo-occipital izquierda, persistía la tendencia a la difusión hacia todo el hemisferio homolateral y regiones temporo-occipitales contralaterales. Un año después (fig. 1-C) había desaparecido por completo la actividad punta-onda y sólo aparecían esporádicos y cortos brotes de actividad theta generalizada ligeramente hipersincrónica.

Al año de evolución se comenzó terapia de lenguaje reglada comenzando por ejercicios de decodificación mediante sistema asociativo palabra oída-imagen, añadiendo paulatinamente trabajo de trasposición audifonatoria (repetición) de sílabas, morfemas y cortos sintagmas, asociados siempre a la presentación visual de

* Unidad de Neurología Infantil. Departamentos de Pediatría y Neurología. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

** Departamento de Neurología. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

*** Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario y Facultad de Medicina. Sevilla.

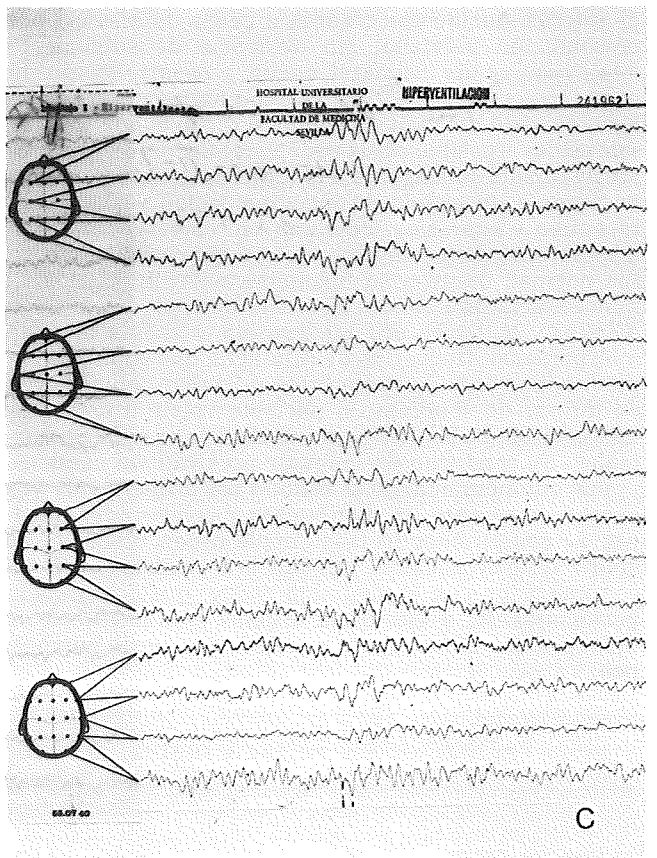
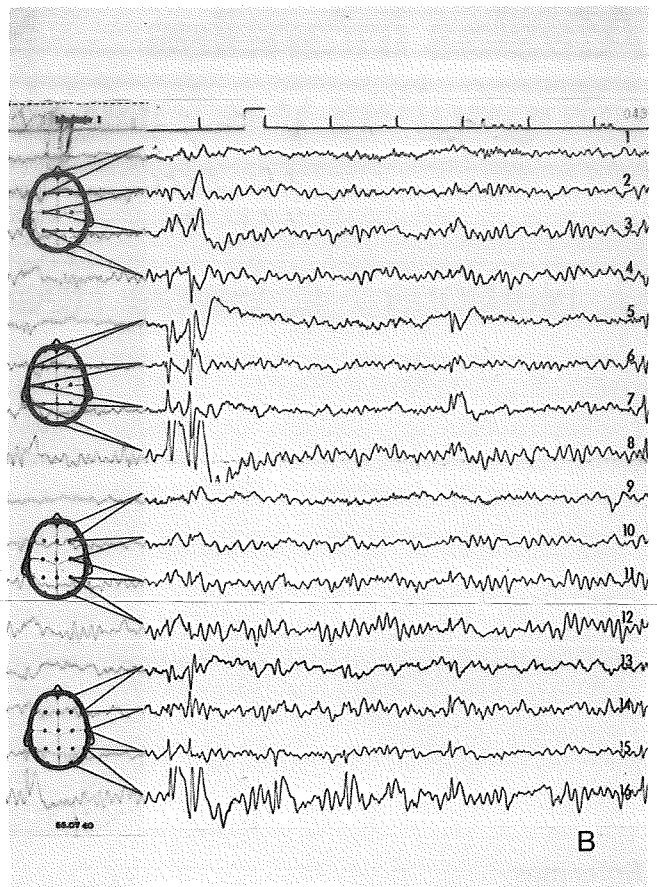
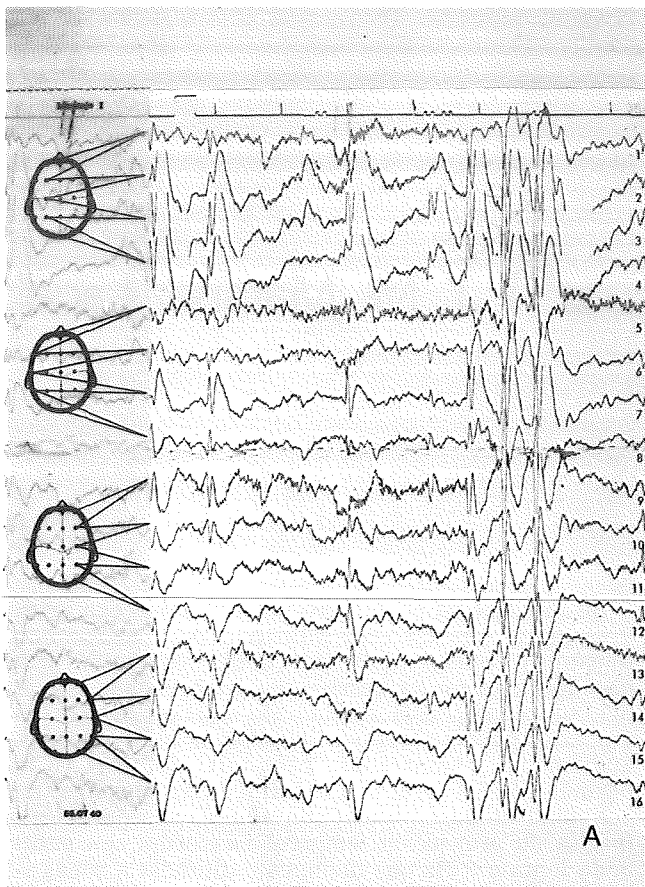


Fig. 1.—A: EEG del paciente n.º 1 al inicio del cuadro clínico; la actividad paroxística es abundante; predomina en hemisferio izquierdo, con gran tendencia a la generalización.
 B: Siete meses después, a pesar de que el trastorno afásico persistía prácticamente igual, las descargas son menos abundantes, y se limitan claramente a ambas regiones temporales.
 C: Al año y medio de evolución, la actividad paroxística ha desaparecido.

las correspondientes imágenes. Tras seis meses de reeducación, el niño, con sus cinco años de edad, repetía perfectamente toda suerte de sílabas y palabras bisilábicas. Era aún escasa su capacidad discriminativa en la comprensión de lexemas con estructura y contenido fonético próximos entre sí, con cambios únicos en los ejes sintagmático y paradigmático (pato-pito-paso-sopa), etc. El examen clínico a los dos años de evolución mostraba unas praxias bucofaciales normales, así como una buena fluencia expresiva automática (palabras seriadas, contar, etc.). Su lenguaje espontáneo seguía siendo pobre y adinámico. Comprendía órdenes verbales de dos palabras y designaba siete entre doce objetos a la orden verbal, siendo capaz de denominarlos todos, aunque con gran refuerzo de la interpelación por parte del examinador e importante desintegración fonémica. Cometía 5/28 errores a la repetición de sílabas y 5/14 a la de palabras bisilábicas. Los errores consistían siempre en cambios de fonemas según el eje paradigmático, respetándose la estructura lineal. Era capaz de copiar letras y palabras, pero no leía en alta voz, aunque discriminaba perfectamente los grafemas. El resto de la exploración neurológica era completamente normal. La conducta general del niño era normal, con buena adaptación al medio. Se realizó audiometría por respuesta

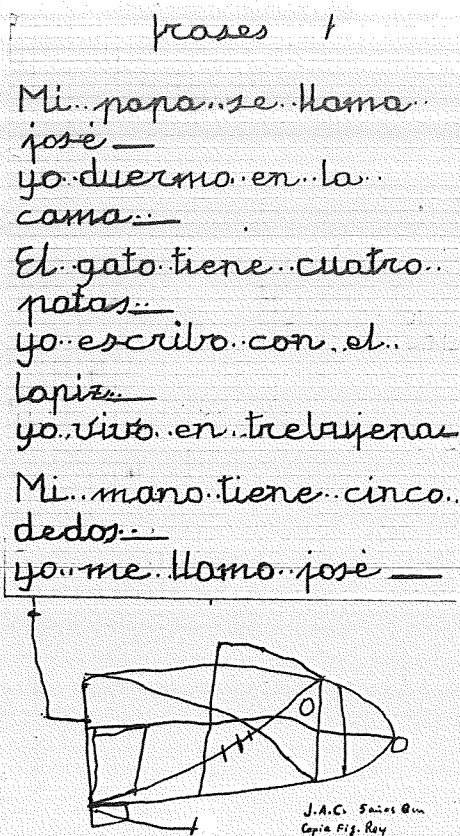


Fig. 2.—Escritura del paciente n.º 1 a la edad de 6 años, persistiendo aún importante afasia. Copia de la figura de Rey a la edad de 5 años y medio, con un buen nivel practognóstico.

evocada (Dra. Ruiz Carmona) que resultó normal, lo que confirmó la impresión inicial de normalidad auditiva. La TAC cerebral mostró un parénquima encefálico, sistema ventricular y espacios subaracnoideos normales. Se retiró la medicación anticomercial. Se prosiguió la reeducación lingüística con la metodología asociativa imagen-palabra-oída-repetición, introduciendo frases de composición sintáctica cada vez más compleja y, más tarde, palabra escrita asociada a imagen. Un año después era capaz de escribir frases cortas al dictado con una grafía perfecta (fig. 2), las que leía en voz alta con buena comprensión. Asistía a la escuela normal en su localidad. Su lenguaje espontáneo seguía siendo adinámico y poco fluido pero ya podía explicar situaciones (historietas) de cierta complejidad, con mediano grado de agramatismo y realizando perífrasis, pues persistía un componente considerable de afasia nominal. Su realización expresiva espontánea y evocada (repetición) se había perfeccionado mucho, persistiendo ligero grado de desintegración fonémica. El defecto de comprensión verbal se limitaba a los enunciados compuestos. Tras un año más de reeducación, su lenguaje se hizo completamente normal. Es alumno de enseñanza general básica con buen rendimiento. El EEG realizado antes de darle de alta se reveló completamente normal para su edad. Nunca presentó fenómenos clínicos de tipo comicial.

Paciente M. P. C. Varón, sin antecedentes familiares, nacido tras gestación de 8 meses con peso de 2,720 gr y

asfixia perinatal, por lo que hubo de ser asistido durante 9 semanas en unidad neonatal intensiva. Luego su desarrollo fue normal en cuanto a contacto afectivo, conducta adaptativa y patrones tónico-motores. El niño percibía normalmente los sonidos corrientes pero parecía no entender lo que se le decía, no respondía adecuadamente a las órdenes verbales. Balbuceó y pronunció sílabas anteriores explosivas y velares al año y medio, pero no respondía o lo hacía inadecuadamente a las órdenes verbales. Esto preocupó a sus padres sobre todo a partir de la edad de 2 años. A los 3 años comprendía palabras aisladas y sintagmas muy simples. Había adquirido un vocabulario de unos veinte términos, con defectuosa integración fonémica. Comenzó a asistir a un centro preescolar en donde su integración afectiva fue buena y su nivel de rendimiento psicomotor no se diferenció del de los otros niños, permaneciendo, no obstante, su déficit de comunicación verbal. Nunca había presentado fenómenos de tipo comicial. Presentaba ligera hiperquinesia y labilidad atencional.

Fue reconocido por primera vez a la edad de 3 años y 8 meses. Era un niño normalmente conformado y nutrido con familia culta y colaboradora. Poseía un desarrollo neurológico normal, con ausencia de anomalías específicas o signos focales, aparte el trastorno de desarrollo lingüístico y una conducta algo hiperquinética. Las gnosias visuales, el nivel grafomotor y las praxias bucofaciales eran normales para su edad. La psicometría con test no verbal (Leiter) objetivó un cociente de inteligencia de 102. La audiometría fue normal. Su comprensión auditiva de palabras y frases simples era muy escasa, y la fluencia expresiva verbal, muy pobre, limitada a una docena de términos mal articulados. El EEG puso de manifiesto una actividad de base inestable y ligeramente lentificada con ondas agudas hipersincrónicas de proyección preferente en ambas regiones temporales y tendencia a la morfología trifásica. Durante un año recibió logopedia y no tomó medicación alguna. Revisado a la edad de 4 años y siete meses, era ya capaz de decodificar frases de estructura simple (sujeto-verbo-predicado) con términos de uso habitual y sin elementos fáticos. Sus gnosias auditivas y visuales eran normales. Su capacidad de transposición audifonatoria (repetición de términos y logatomas) era pobre. El lenguaje eferente era escaso, con componente adinámico importante (no así en el resto de su comportamiento) y bajo nivel de realización fonémica, con pronunciación similar a la de un niño de 30 meses (anteriorización de consonantes, omisión de diptongos, rotacismo y landalismo). Mejor concentración atencional. Resto de la exploración, sin anomalías. El EEG mostraba una actividad de base normal, persistiendo, aunque con menor incidencia, los brotes de ondas agudas hipersincrónicas bitemporales.

Comentarios

Las alteraciones selectivas de los mecanismos de integración neuro-lingüística en la infancia pueden revestir las siguientes grandes formas según su origen y curso clínico:

- A) Afasias persistentes.
 - Congénitas (afasias o disfasias del desarrollo).
 - Adquiridas (síndrome de Landau-Kleffner).
- B) Afasias transitorias, con rápida recuperación
 - Sin daño estructural permanente de hemisferio dominante (afasia post-hemiconvulsión derecha).

— Con daño estructural definitivo de los centros del lenguaje en el hemisferio dominante (accidentes vasculares, traumatismos, etc.), trasladándose las funciones lingüísticas al hemisferio contralateral indemne, dada la plasticidad funcional del cerebro en esta edad.

Esta distinción se asienta sobre bases fisiopatológicas. Así, las afasias de la forma B obedecen a disfunción adquirida del hemisferio dominante y sólo de él, quedando el otro sano. Al contrario de lo que sucede en el adulto, su recuperación es fácil en base a la entrada en juego del otro hemisferio. No obstante, hay evidencias anatomofisiológicas y clínicas^{4, 24, 25} de que la especialización hemisférica para el lenguaje existe desde el nacimiento (aunque la preferencia manual se haga patente más tarde). El lenguaje asentado sobre un lóbulo temporal derecho vicariante adolecerá, en muchos casos, de la influencia normalmente requerida aunque la función comunicativa sea suficiente para una vida relacional normal. La naturaleza de este tipo de afasias infantiles adquiridas por disfunción temporal unilateral ha sido objeto de magníficas aportaciones^{2, 12, 25}.

Las afasias infantiles de curso prolongado y penosa recuperabilidad (grupo A de nuestra clasificación) son el objeto del presente trabajo. Fisiopatológicamente están basadas en una disfunción bihemisférica^{8, 19}. Los dos pacientes presentados tienen una afasia (adquirida en el primer caso y congénita en el segundo) con neta agnosia verbal predominante, a la que se asocia una importante dificultad expresiva. La agnosia verbal consiste en una incapacidad para interpretar, en la vertiente receptiva, la estructura del significante sonoro. Las áreas de integración reciben un material en el que se han alterado las originales relaciones sintagmáticas entre sus componentes y se han realizado cambios paradigmáticos con otros componentes alternativos de la lengua. Todo ello conduce a una imposibilidad para la decodificación verbal, es decir, para la adecuación del significante recibido con la cosa significada^{12, 14}. En las afasias sensoriales con mayor o menor grado de agnosia verbal, adquiridas en edad adulta, suele existir una expresión verbal fluida o hiperfluida (jerga en la afasia de Wernicke, expresión normal en la agnosia verbal pura, etc.). Esto no sucede en la agnosia verbal infantil congénita o adquirida, que siempre se acompaña de una expresión verbal muy poco abundante. Dicha característica, común a todas las afasias infantiles e independiente de la topografía lesional^{2, 7, 11, 19}, se puede explicar teniendo en cuenta que, durante la infancia y, sobre todo, a lo largo de los seis primeros años, las áreas cerebrales de integración expresiva necesitan continuamente del "input" procedente de las áreas de integración receptiva^{9, 19}. En la agnosia verbal infantil faltaría dicho refuerzo. La resultante es un niño que oye bien pero no comprende y, además, no habla.

El primer paciente ejemplifica el síndrome de afasia infantil adquirida con paroxismos EEG bitemporales descrito por Landau y Kleffner en 1957, del que se han comunicado hasta la actualidad medio centenar de casos^{5, 6, 7, 8, 18, 19, 20, 22, 27}. Las características de este síndrome quedan esquematizadas en la tabla I. Para explicar su etiopatogenia se han propuesto diversos mecanismos. Algunos autores^{8, 15} invocan la posibilidad de una "ablación funcional" de las regiones temporales integradoras del lenguaje a causa de la continua actividad bioeléctrica paroxística pero, inversamente, otros^{3, 22} postulan que los paroxismos en el EEG serían no la causa sino el efecto de la desafrentación de esas áreas corticales por la agnosia verbal, de forma análoga a lo que

Tabla I. CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME AFÁSICO INFANTIL DE LANDAU-KLEFFNER*

— Predominio varones. Desarrollo psico-lingüístico previo, normal.
— Comienzo entre 3 y 6 años.
— Instauración de la afasia:
Forma subaguda (5-10 días) (50 %).
Aguda, tras una crisis epiléptica (20 %).
A brotes, con empeoramiento sucesivo (30 %).
— Caracteres de la afasia en período de estado:
Importante agnosia verbal.
Importante pobreza expresiva, hasta anartria completa.
Capacidad de repetición nula.
Lenguaje escrito poco o nada afectado.
— Defectos transitoriamente asociados al principio:
Dudosa hipoacusia.
Apraxia bucofacial.
Agnosia auditiva para sonidos no verbales.
— Exploración neurológica y resto funciones simbólicas: conservadas.
— Inteligencia: se conserva normal habitualmente.
— EEG: paroxismos bitemporales punta-onda.
Predominio a uno u otro lado.
Frecuente generalización.
Amplia variabilidad de un día a otro.
— Crisis comiciales: en 70 % de los casos.
— Medicación anticomial: no influencia evolución de la afasia.
— Curso de la afasia: generalmente prolongado (varios años).
Regresivo hasta normalización completa (45 %).
Regresivo con secuelas permanentes de lenguaje (55 %).
— Trastornos de conducta:
Pseudopsicótica, al principio (pocos casos).
Hiperquinesia (frecuente).
— Etiopatogenia: mal conocida en la actualidad.
Hipótesis de la "ablación funcional" bitemporal.
Hipótesis inflamatoria (tto. corticoides).
Hipótesis de la "encefalopatía inespecífica".

* Referencias: 5, 6, 7, 8, 18, 19, 20, 22, 27.

sucede en pacientes ciegos, que presentan paroxismos occipitales. Ninguna de estas dos explicaciones parece satisfactoria. La afasia y la actividad bioeléctrica paroxística con/sin crisis comiciales no tienen relación causa-efecto entre sí, sino que responden a un trastorno común, a la existencia de una "encefalopatía afásica" según el término acuñado por Dugas y Mialet⁶, cuya etiología no es conocida.

Se ha propuesto^{1, 8, 18, 27} que el síndrome de Landau-Kleffner es una forma de encefalitis con especial asiento bitemporal. Por ello se ha llevado a cabo tratamiento con esteroides, sin que se hayan obtenido resultados terapéuticos efectivos definitivos. No parece verosímil la posibilidad de un ataque directo por un "virus lento" (como sucede en la encefalitis límbica paraneoplásica o en la PEES), dado el curso espontáneamente regresivo de la afección. Es más aceptable la hipótesis de un mecanismo inmunoalérgico, similar al que interviene en las encefalitis perivenosas posteruptivas con frecuente evolución hacia la regresión espontánea. Se produciría un ataque selectivo de la mielina de las regiones tèmoro-límbicas (los trastornos afectivos y comportamentales son frecuentes al comienzo del cuadro, aparte de la sintomatología afásica), de modo análogo a lo que sucede en la encefalitis varicelosa, que muestra un especial tropismo por el cerebelo. Aunque en muchos casos existe el antecedente cercano de una enfermedad febril, faltan datos serológicos y anatomopatológicos suficientes para avalar esta hipótesis viral. En un caso¹⁸ se encontraron anticuerpos anti-tejido nervioso y anti-micoplasma pneumoniae en sangre y LCR. Una

curiosa comunicación personal de Hulbert a Worster-Drought²⁷ merece ser referida aquí: dos perros de caza que obedecían fielmente las órdenes verbales de su dueño se volvieron en pocos días "afásicos sensoriales" (es decir, no comprendían en absoluto las órdenes, ni atendían por su nombre) y presentaban además una agnosia auditiva para sonidos no verbales que anteriormente tenían significado afectivo o nutritivo para ellos, quedando excluida una sordera, ya que reaccionaban inespecíficamente a sonidos diversos de baja intensidad y diversas frecuencias; presentaban un estado normal de alerta; el estudio veterinario llevó al diagnóstico de la entidad popularmente conocida en Gran Bretaña como "hard pad", que es una forma de encefalitis canina mielinoclastica.

No parece fuera de lugar el proponer que este síndrome sea un modo de reacción inespecífica del cerebro infantil durante la tercera a la sexta década de la vida a diversas agresiones. Es bien sabido que el cerebro en desarrollo funcional se expresa patológicamente de forma estereotipada en las distintas edades, dando lugar a varios cuadros encefalopáticos inespecíficos en cuanto a su etiología (síndrome de West, síndrome de Lennox). Otras veces se trata de cuadros más benignos, tendentes a la regresión espontánea y sin base anatomopatológica, aunque con patrones de adquisición genética (epilepsia benigna infantil a paroxismos centrotemporales). El cuadro descrito por Landau y Kleffner podría ser, pues, considerado como una encefalopatía afasoepiléptica con tendencia a la regresión espontánea más o menos completa, expresando una forma de reacción inespecífica del cerebro del niño preescolar a diversos tipos de agresión (anoxia perinatal, trastorno inflamatorio, etc.) o exteriorizando una simple predisposición individual o familiar (de hecho, dos pacientes de la serie de Landau y Kleffner eran hermanos entre sí). Ha de destacarse la selectividad de la afectación del lenguaje

hablado en el paciente descrito y en los de la literatura^{5, 8, 19}. El desarrollo de la lecto-escritura fue prácticamente normal en este niño (aun persistiendo importante déficit en el lenguaje oral) y sirvió de apoyo para su reeducación. Lo mismo puede decirse de la función praxiognóstica visuoespacial (fig. 2). La alteración de conducta que presentó durante las primeras semanas de evolución, con congelación afectiva, facies inexpressiva, mirada perdida, desinterés en el contacto interpersonal y en los juegos y su aspecto general asustadizo orientaron de entrada su diagnóstico hacia un trastorno de tipo psicótico. Muy probablemente, este comportamiento era secundario a la desaferentación lingüística subaguda sufrida por el paciente, cuyo comportamiento se normalizó al cabo de poco tiempo, tras adaptarse a su nueva situación de incomunicación verbal. El trastorno lingüístico de los niños psicóticos va enmarcado en un profundo y peculiar desorden psicopatológico crónico. Sus características han sido bien analizadas en otros trabajos²¹ y no presentan especiales problemas de diagnóstico diferencial. Es probable que el "sobresalto" que la madre del niño refirió al principio del síndrome corresponda realmente a una crisis comicial. De hecho, una de las formas de inicio de este cuadro es tras una crisis epiléptica que puede repetirse o no². Aproximadamente el 30 % de los casos nunca sufren crisis comiciales, aunque los paroxismos irritativos en el EEG son un elemento constante, constitutivo del síndrome.

El otro grupo de trastorno afásico es el de tipo congénito. En la tabla II se relacionan sus distintas formas clínicas según las clasificaciones que gozan de mayor aceptación^{26, 13, 17}. En esencia, el síndrome afásico es más grave cuanto más acentuado es el componente de agnosia verbal. Este es un criterio comúnmente aceptado. No es importante la discusión^{17, 20, 23} acerca de si los términos "afasia" o "disfasia" son aplicables con propiedad a los trastornos de la función simbólico-

Tabla II. FORMAS DE AFASIA CONGENITA: CLASIFICACIONES COMPARADAS

	WORSTER - DROUGHT (1968)	INGRAM (1972)	QUIROS (1975)
L. EXPRESIVO	DISLALIA Retraso de la pronunciación (no propiamente afasia)	DISLALIA Retraso en la adquisición de fonemas, con léxico y gramática normales (no propiamente afasia)	
	AFASIA EXPRESIVA DEL DESARROLLO Retraso ejecutivo de codificación, en los ejes léxico y sintáctico. Comprensión normal.	DISFASIA EXPRESIVA DEL DESARROLLO Retraso ejecutivo a niveles fonético, léxico y sintáctico. Comprensión normal.	AFASIA MOTRIZ INFANTIL - Apraxiognosia. - Desorganización propioceptivo vestibular.
L. RECEPTIVO	AFASIA SENSORIAL CONGENITA O IMPERCEPCION AUDITIVA CONGENITA Asocia agnosia verbal y pobreza expresiva subsiguiente. Cuatro grados: I: Agnosia verbal pura. II: Más agnosia auditiva no verbal. III: Más discreta hipoacusia (?) IV: Hipoacusia central más intensa.	DISFASIA RECEPTIVA DEL DESARROLLO Mismos caracteres generales que en W.D. Dos grados: - Severo: agnosia verbal. - Muy severo: Más agnosia auditiva.	AFASIA MIXTA AFASOIDISMO (Agnosia verbal y fallo de expresión lesión h. dominante) AGNOSIA AUDITIVA (Lo anterior más agn. audit.; lesión parasilviana bilateral)
			SORDERA TRONCULAR INTEGRATIVA (Daño perinatal tronco cerebral vías somestésicas y auditivas, síndrome frontotérico con la afasia)

lingüística que están presentes antes de que el sujeto haya podido alcanzar un cierto nivel de lenguaje normal. Estos términos fueron usados en pacientes adultos con fallo adquirido del lenguaje. No existe ningún error semántico cuando se emplean para hablar acerca de los defectos congénitos de la integración lingüística y la mejor denominación por el momento para este tipo de trastornos es la de "afasia congénita" o "disfasia del desarrollo".

La agnosia verbal congénita, o disfasia receptiva del desarrollo¹³ ha sido llamada también "sordera verbal congénita" e "impercepción auditiva congénita" por Worster-Drought²⁶ quien determina así sus elementos de diagnóstico: 1.º: fracaso para comprender la mayor parte de mensajes orales. 2.º: Expresión lingüística muy pobre (idioglosia), como fallo secundario. 3.º: Normalidad intelectual y nivel auditivo suficiente. El diagnóstico diferencial entre hipoacusia y agnosia verbal congénita es de importancia básica, por sus diferentes implicaciones pronóstico-terapéuticas. A veces, dicha distinción no es fácil ya que la agnosia verbal congénita se acompaña en no pocos casos de un déficit auditivo variable con el tiempo y predominante en las frecuencias altas²⁶. Ello no invalida los criterios de diagnóstico anteriormente expuestos, pues dicha hipoacusia "de laboratorio", siempre de grado ligero, no justificaría en ningún caso por sí sola el grave problema de decodificación lingüística que presentan estos pacientes.

El paciente M. P. C. padece una disfasia del desarrollo clasificable en el grado "severo" de Ingram, en la "impercepción auditiva congénita grado I" de Worster-Drought y a mitad de camino entre el "afasoidismo" y la "agnosia auditiva congénita" de Quirós. Las anomalías paroxísticas electroencefalográficas bilaterales que presenta este niño, en ausencia de crisis clínicas, pueden ser un hallazgo fortuito sin significación patológica pero lo más probable es que formen parte del síndrome. De hecho, estas anomalías bioeléctricas son señaladas con frecuencia en las series de afasias congénitas con agnosia verbal importante^{7,10}. Rose²⁰, en 24 casos de afasia receptiva del desarrollo, encuentra abundantes datos en los antecedentes de los enfermos que pueden ser puestos en relación etiológica con el síndrome: gemelaridad, asfixia perinatal, prematuridad y lateralidad mal establecida. El concluye que la afasia congénita sería consecuencia de un daño cerebral mínimo de origen perinatal en la mayor parte de los casos. Esto concuerda con los frecuentes hallazgos de dispersión atencional, hiperquinesia y torpeza motora en este tipo de pacientes^{13,17,26}. Desde el punto de vista fisiopatológico, también suponen la mayoría de autores^{7,9,10,13,20,26} una disfunción bilateral, por el curso prolongado y la topografía de los trastornos EEG. Los niños con agresión connatal limitada al hemisferio dominante suelen adquirir el lenguaje con cierta lentitud²⁵ pero nunca presentan un síndrome afásico congénito con las características que hemos expuesto.

Las afasias infantiles requieren planteamientos terapéuticos totalmente diferentes a los utilizados en las simples dislalias y en la sordomudez, y deben ser llevados a cabo por personal especialmente adiestrado desde el punto de vista neuropsicológico. El paciente J. A. C. es bien demostrativo en este sentido.

Ambos grupos congénito y adquirido, de afasias de curso prolongado con importante agnosia verbal presentan caracteres clínicos y electroencefalográficos comunes. Se han descrito formas de transición⁵ y casos en los que un niño con disfasia del desarrollo, tras haber

adquirido penosamente cierto nivel lingüístico, ha perdido bruscamente el lenguaje que poseía a la edad de cuatro o cinco años, transformando una disfasia del desarrollo en un síndrome de Landau-Kleffner, con las típicas descargas EEG. En la serie de Rapin y cols.¹⁹ figuran dos hermanos, uno de los cuales presentaba una grave disfasia del desarrollo y el otro presentó una afasia adquirida tipo Landau Kleffner tras un desarrollo lingüístico previo normal. Esta observación unida a la de los primeros autores¹⁵ en otros dos hermanos realza el posible papel de la herencia en este tipo de trastornos.

Nuestro agradecimiento a los Dres. M.ª C. Martín de Agar (Sevilla) y J. Tejeira Brunet (Pamplona) por los estudios y sugerencias desde el punto de vista electroencefalográfico, y a la Srta. M. Carmen Belloso por su importante colaboración técnica y mecanográfica.

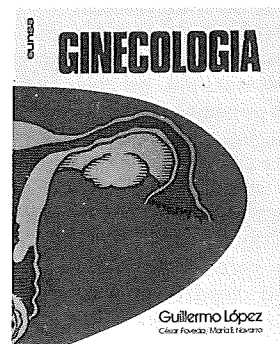
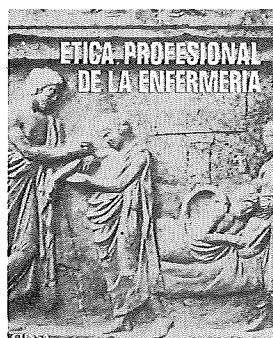
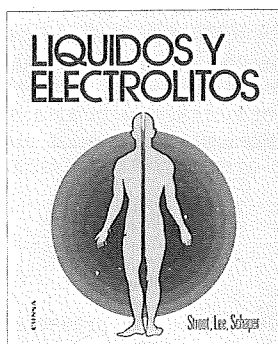
Bibliografía

1. Aguilar MJ y Rasmussen T. *Role of encephalitis in the pathogenesis of epilepsy*. Arch Neurol, 2, 663-676, 1960.
2. Alajouanine T y Lhermitte F. *Acquired aphasia in children*. Brain, 88, 653, 1965.
3. Chatta A y Lombroso CT. *EEG changes in childhood optic neuritis*. Electroenceph Clin Neurophysiol, 33, 81, 1972.
4. Dalby MA. *Air studies in language-retarded children. Evidence of early lateralization of language function*. I Internat Congr Child Neurology, Toronto, Octubre 1975.
5. Deonna T, Beaumanoir A, Gaillard F y Assal G. *Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: a heterogeneous syndrome*. Neuropaediatric, 8, 263, 1977.
6. Dugas M y Miallet JP. *Le syndrome d'aphasie acquise de l'enfant avec epilepsie*. I Congr Soc Neurologie Infantile, Marsella, 1977.
7. Eisenson J. *Aphasia in children*. Harper and Row, Nueva York, 1972.
8. Gascón G, Victor D, Lombroso CT y Goodglass H. *Language disorder, convulsive disorder and electroencephalographic abnormalities*. Arch Neurol, 28, 156, 1973.
9. Geschwind N. *Neurologic foundations of language*. En "Progress in Learning Disabilities". Editado por Myklebust HR, pp 182-198. Grune and Stratton, Nueva York, 1968.
10. Goldstein R, Landau WM y Kleffner FR. *Neurologie observations on a population of deaf and aphasic children*. Ann Otolaryngol, 69, 756, 1960.
11. Guttman E. *Aphasia in children*. Brain, 65, 205, 1942.
12. Hecaen, H y Angelergues R. *Pathologie du langage*. Larousse, Paris, 1965, p 81.
13. Ingram TTS. *The classification of speech and language disorders in young children: the developmental speech disorder syndrome*. En "The Child With Delayed Speech". Editado por Rutter M y Martin JAM, pp 27-30, Clinics in Developmental Medicine, W. Heinemann, Londres, 1972.
14. Lamíquiz V. *Lingüística española*. Universidad de Sevilla, Sevilla, 1975.
15. Landau, WM y Kleffner FR. *Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children*. Neurology, 7, 523, 1957.
16. Landau WM, Goldstein R y Kleffner FR. *Congenital aphasia: a clinico-pathologic study*. Neurology, 10, 915, 1960.
17. Quirós JB. *Las llamadas afasias infantiles*. Panamericana. Buenos Aires, 1975, pp 72-85.

18. Pouplard F. *Le syndrome d'aphasie aduise avec épilepsie, peut-il étre une complication du mycoplasma pneumoniae?* Soc Neurologie Infantile, La Baule, septiembere, 1978.
19. Rapin I, Mattis S, Rowan AJ y Golden GG. *Verbal auditory agnosia in children.* Develop Med Child Neurol, 19, 192, 1977.
20. Rose FC. *Receptive aphasia in childhood.* J Neurol Neurosurg Psychiatr, 32, 65, 1969.
21. Rutter M. *Speech disorders in a series of autistic children.* En "Children With Communication Problems". Editado por Franklin AW. Pitman Medical Publishing, Londres, 1965.
22. Shoumaker R, Bennet DR, Bray PF y Curles RG. *Clinical and EEG manifestaciones of an unusual aphasic syndrome in children.* Neurology, 24, 10, 1974.
23. Toro Trallero J. *Abuso de diagnóstico neuropsicológico en la infancia.* Rev Depart Psiquiatr Fac Med Barcelona, 5, 306, 1978.
24. Witelson SF y Pallie W. *Left hemisphere specialisation for language in the newborn: neuroanatomical evidence of asymmetry.* Brain, 96, 641, 1973.
25. Woods BT y Teuber HL. *Changing patterns of childhood aphasia.* Ann Neurol, 3, 273, 1978.
26. Worster-Drought C. *Speech disorders in children.* Develop Med Child Neurol, 10, 427, 1968.
27. Worster-Drought C. *An unusual form of acquired aphasia in children.* Develop Med Child Neurol, 13, 563, 1971.

COLECCION CIENCIAS MEDICAS

LIBROS DE ENFERMERIA



GINECOLOGIA

Guillermo López, César Poveda y María E. Navarro
1977. ISBN 84-313-0475-8. 112 págs.

375 ptas.

OBSTETRICIA

Guillermo López
1975. ISBN 84-313-0409-X. 168 págs.

450 ptas.

DESARROLLO Y ESTIMULACION DEL NIÑO. Desde su nacimiento hasta los dos años (2.ª edición)

Ignacio Villa, y colaboradores

(En prensa)

OFTALMOLOGIA

José Carlos Pastor
1976. ISBN 84-313-0228-3. 128 págs.

325 ptas.

LIQUIDOS Y ELECTROLITOS

Stroot, Lee y Schaper
(Trad. y adaptación de Eduardo Alegría y Angel Loma-Osorlo)
1977. ISBN 84-313-0484-7. 266 págs.

900 ptas.

LA UNIDAD RENAL

A.J. Wing y M. Magowan
1979. ISBN 84-313-0589-4. 264 págs. 800 ptas.

ENFERMERIA GASTROENTEROLOGICA

Bárbara A. Given y Sandra J. Simmons
1979. ISBN 84-313-0573-8. 384 págs. 1.200 ptas.

CUIDADOS INTENSIVOS

Diego Martínez Caro, José L. Arroyo, María Carmen Asláin
1975. ISBN 84-313-0406-5. 230 págs. 625 ptas.

ETICA PROFESIONAL DE LA ENFERMERIA

Varios
1977. ISBN 84-313-0480-4. 304 págs. 625 ptas.

FORMACION DE LA ENFERMERA: PERSPECTIVAS DE UNA PROFESION

Varios
1975. ISBN 84-313-0408-1. 168 págs. 500 ptas.



EUNSA

EDICIONES UNIVERSIDAD DE NAVARRA, S.A.

Plaza de los Saucos, 1 y 2-Ap. 396-Tel (948) 256850*
BARAÑAIN - PAMPLONA - ESPAÑA