

SPECT cerebral en un caso de afasia progresiva primaria

Cecilia Bentancourt¹, Mario Beretta¹, Miguel Kapitán¹, Verónica Depons¹, Nicolas Niell¹, Fernando Mut¹.

1 - Servicio de Medicina Nuclear, Asociación Española. Montevideo, Uruguay.

Introducción

Si bien la mayoría de las enfermedades llamadas neurodegenerativas poseen mal pronóstico debido a las escasas opciones terapéuticas actualmente disponibles, su adecuada caracterización y diferenciación de cuadros potencialmente reversibles permiten un manejo más racional del paciente. En este aspecto, la imagenología funcional suele aportar elementos de valor superior a los métodos anatómicos en cuanto a sensibilidad y especificidad diagnóstica, como en el caso que se relata a continuación.

Caso Clínico

Se trata de un paciente de sexo masculino de 76 años, con antecedentes familiares de cardiopatía isquémica e hipertensión arterial y antecedentes personales de diabetes mellitus tipo II en tratamiento con diaformina LP 850, hipertensión en tratamiento con telmisartán y dislipemia tratada con atorvastatina. Presenta cardiopatía isquémica habiéndose realizado angioplastia con stent en ramos diagonal y marginal en el año 2003, persistiendo lesión en coronaria derecha. Debido a episodios de vértigo en 2004 fue estudiado con ecografía Doppler de vasos de cuello que no mostró estenosis significativa y resonancia magnética (RM) de cráneo que informó resultado compatible con involución encefálica, sin evidencia de procesos expansivos.

Consulta en 2011 por trastorno de 3 años de evolución caracterizado por dificultad en la evocación de vocablos específicos, episodios de distracción de índole doméstica y un episodio de desorientación espacial. Se realiza estudio neuropsicológico que informa rendimiento cognitivo dentro de límites normales para la edad y nivel cultural. En 2013 refiere acentuación de la sintomatología, por lo que se indica tomografía computada (TC) que informa hipodensidad difusa de la sustancia blanca periventricular compatible con microangiopatía vascular crónica, con leve dilatación del sistema ventricular supra e infratentorial. Un nuevo estudio neuropsicológico plantea probable afasia progresiva primaria (APP) de variante logopénica en el marco de una encefalopatía vascular ya conocida. Se inicia tratamiento con galantamina y memantine y se solicita centellograma de perfusión cerebral para confirmación diagnóstica.

El estudio se realizó mediante inyección endovenosa de 25 mCi (925 MBq) de ^{99m}Tc-etil-cisteinato-dímero (ECD), adquiriéndose imágenes tomográficas (SPECT) a los 30 minutos post-administración del trazador. Las imágenes mostraron hipoperfusión temporal izquierda, hallazgo característico de la APP, sin otros cambios significativos en la corteza cerebral, núcleos de la base o cerebelo (figs. 1 y 2).

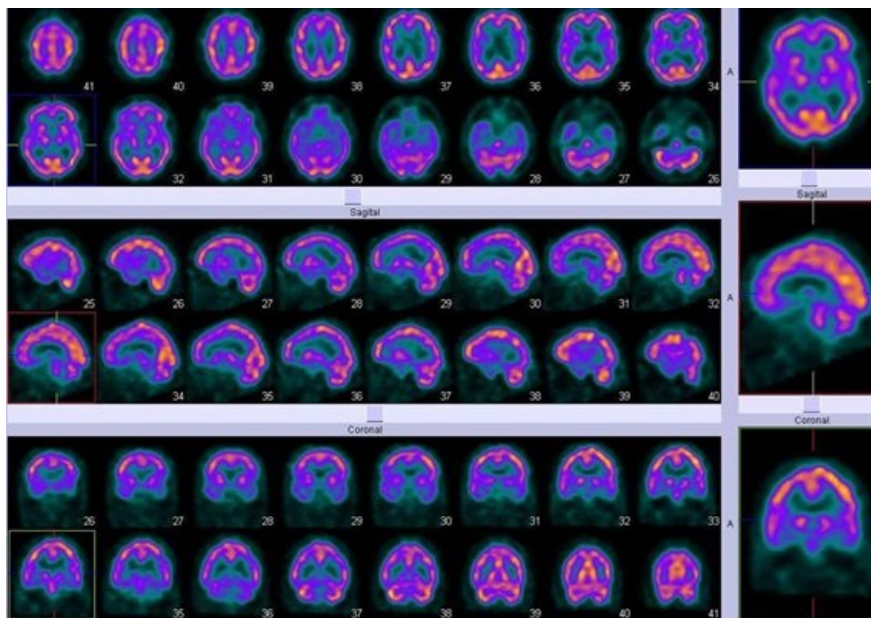


Figura 1. SPECT de perfusión cerebral (cortes transversales paralelos al plano órbito-canto-meatal): arriba, cortes transaxiales; medio, cortes sagitales; abajo, cortes coronales. Se observa marcada hipocaptación del radiotrazador en corteza temporal izquierda involucrando el sector externo, el polo temporal y la región medial o hipocampo, sin alteraciones significativas en otras estructuras.

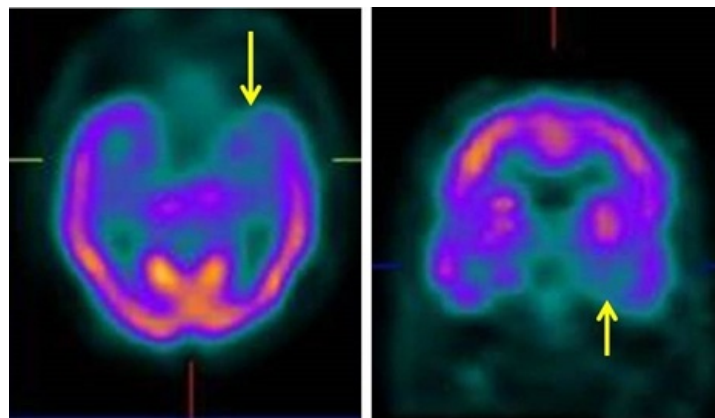


Figura 2. SPECT de perfusión cerebral (a la izquierda, corte transversal paralelo al eje mayor del lóbulo temporal; a la derecha, corte coronal a la altura del cuerno temporal), mostrando la hipoperfusión temporal izquierda (flechas), patrón compatible con el dato clínico de APP.

En suma, se trata de un paciente de 76 años, portador de cardiopatía isquémica, con deterioro cognitivo a predominio del lenguaje, con planteo de APP y confirmación mediante SPECT de perfusión cerebral.

Discusión

La APP es un síndrome clínico reconocido desde hace más de un siglo. Su diagnóstico se basa actualmente en 3 pilares: a) trastorno afásico progresivo de inicio reciente, manifestándose por dificultad del uso de las palabras o comprensión que no puede ser atribuido a déficit motor o de percepción; b) la discapacidad en el lenguaje constituye el déficit neurocomportamental sobresaliente y el mayor impedimento para llevar a cabo las actividades diarias en la etapa inicial de la enfermedad; y c) las investigaciones diagnósticas llevan a la conclusión de una probable enfermedad neurodegenerativa subyacente⁽¹⁾. Se trata en realidad de una forma de demencia, ya que causa deterioro cognitivo gradual al punto de comprometer las funciones de la vida diaria y se clasifica dentro de las demencias frontotemporales (DFT).

La APP se puede clasificar en 3 patrones básicos: agramática, semántica y logopénica. La característica principal de inicio en pacientes con APP logopénica es el deterioro de la capacidad para encontrar las palabras al intentar expresarse; debido a ello el paciente habla de manera lenta y con frecuentes pausas. Actualmente se cree que en realidad la causa subyacente radica en pérdida de la memoria fonológica de corto plazo, lo que también contribuye a la dificultad en la construcción de frases y en la comprensión de frases largas o complejas, que ocurre más tardíamente⁽²⁾. En contraposición a otros subtipos de DFT, la APP no produce cambios en la personalidad hasta etapas avanzadas; la mayoría de pacientes mantienen la capacidad de cuidar de sí mismos, exhiben intereses externos e incluso conservan a veces sus empleos por algunos años después del diagnóstico.

La edad de inicio de la APP es entre la cuarta y octava década de la vida, sin embargo la mayoría de los pacientes comienzan antes de los 65 años⁽³⁾. Un inicio brusco de la sintomatología excluye el diagnóstico de APP; otros criterios de exclusión son el inicio temprano de síntomas motores, la amnesia, los trastornos del comportamiento, la agnosia asociativa y la desorientación visuoespacial. Estudios postmortem muestran que la mayoría de los pacientes con APP tienen como sustrato anatomopatológico una degeneración lobar frontotemporal (DLFT) o una enfermedad de Alzheimer (EA).

La neuroimagen es parte fundamental del algoritmo diagnóstico, dado que es necesario descartar cualquier hallazgo que pueda ser responsable de la afasia (como neoplasmas o lesiones isquémicas). El rasgo más distintivo en los métodos de imagen estructural es la atrofia asimétrica del área de lenguaje dominante, usualmente en el hemisferio izquierdo. Las anormalidades en el flujo sanguíneo y metabolismo cerebral, sin embargo, pueden ser detectadas con antelación a desarrollarse la atrofia. La tomografía por emisión de fotón simple (SPECT) y la tomografía por emisión de positrones (PET) brindan información más sensible que los métodos estructurales como la TC o RM, aunque incluso la imagen metabólica puede ser negativa en los primeros años⁽³⁾. Otras modalidades como la RM funcional también ayudan a explorar las bases de la discapacidad del lenguaje⁽⁴⁾.

El hallazgo característico del SPECT y PET en pacientes con APP es la hipoperfusión/hipometabolismo asimétrico predominando en el lóbulo temporal izquierdo^(5,6), en contraste con los defectos parietotemporales bilaterales y simétricos de la EA⁽⁷⁾. Westbury et al⁽⁸⁾ en una revisión de 112 pacientes con APP, de los cuales 59 fueron estudiados con SPECT y PET, encontraron en 97% de ellos anomalías en el flujo sanguíneo cerebral; 69% de los 58 estudios reportados como anormales mostraron alteraciones en el hemisferio izquierdo, mientras que el resto tuvo hipoperfusión bilateral. Sin embargo, se relatan casos de hipoperfusión en el hemisferio no dominante, aunque en forma menos frecuente⁽⁹⁾. En nuestro caso, se demostró claramente mediante SPECT una zona hipoperfundida limitada al lóbulo temporal izquierdo sin detectarse cambios sugestivos de encefalopatía vascular o degenerativa de otro tipo, reforzando así el diagnóstico clínico de APP.

Referencias

01. Mesulam M-M. Primary progressive aphasia: A dementia of the language network. *Dement Neuropsychol* 2013;7:2-9.
02. <http://www.theaftd.org/frontotemporal-degeneration/disorders/logopenic-variant-primary-progressive-aphasia> (acceso 06/08/13).
03. Mesulam M-M, Wieneke C, Thompson C, et al. Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages. *Brain* 2012;135:1537-53.
04. Sonty SP, Mesulam M-M, Thompson CK, et al. Primary progressive aphasia: PPA and the language network. *Ann Neurol* 2003;53:35-49.
05. Kempler D, Metter EJ, Riege WH, et al. Slowly progressive aphasia: three cases with language, memory, CT and PET data. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53:987-93.
06. Tyrell PJ, Warrington EK, Frackowiak RSJ, et al. Heterogeneity in progressive aphasia due to focal cortical atrophy: a clinical and PET study. *Brain* 1990;113:1321-36.
07. Gemmell H, Sharp R, Besson J, et al. Differential diagnosis in dementia using cerebral blood flow agent 99mTc HMPAO, a new cerebral blood flow agent. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:398-402.
08. Westbury C, Rub D. Primary Progressive Aphasia: A Review of 112 Cases. *Brain Lang* 1997;60:381-406.
09. Marroni BJ, Müller C, Dambros MC, et al. Variante neuro-funcional da afasia progressiva primária comprovada pelo neuro-SPECT e RNM - relato de caso (abstract). XXVI Congresso Brasileiro de Medicina Nuclear 2012. <http://www.alasbimjournal.net/congresos/xxvi-congreso-brasileiro-de-medicina-nuclear-9/neurologia/>