

## AFASIA MOTORA CONGENITA

(INFORME PRELIMINAR PRESENTADO AL  
PRIMER CONGRESO DE NEUROLOGIA COLOMBIANO)

Por

Juan Antonio Gómez y Alicia Torres \*

El estudio del lenguaje, antes de que exista, es un campo bastante confuso de la neurología. No sólo participa de la caótica interpretación que diferentes escuelas actuales dan al fenómeno clínico de afasia sino que linda con el problema mismo de la evolución y creación del lenguaje, base de la cultura. De nuestro material clínico hemos escogido un grupo de 23 niños con afasia de la llamada "congénita", entre los cuales había 11 casos de afasia motora. Nueve se estudiaron bajo el punto de vista neurológico, psicológico, psicométrico, pedagógico y social. Todos fueron examinados radiológicamente, audiometricamente y electroencefalográficamente. El objeto del presente trabajo es presentar las manifestaciones neurológicas de los niños con afasia motora congénita principalmente, y discutir algunos puntos del diagnóstico diferencial y del posible mecanismo neurológico que ha impedido el desarrollo del lenguaje.

### PRESENTACION DE NUEVE CASOS

En el trabajo sobre método de reeducación que presentamos en esta

misma revista se analizarán los resultados de la parte pedagógica. Por eso sólo nos limitaremos aquí a describir los hallazgos más importantes bajo el punto de vista neurológico.

1) El primer paciente, una niña (T. R.), de 7 años de edad, ingresó al Instituto Colombiano de Audición y Lenguaje en agosto de 1962. Usaba unos tres o cuatro vocablos pero entendía la mayor parte de las órdenes verbales. Respondía a ruidos. Su comprensión de temas abstractos era defectuosa y a veces presentaba ecolalia. El examen neurológico fue normal y un audiograma hecho cuando la niña estuvo acondicionada sólo mostró un pequeño déficit en las frecuencias de 30 db. de 256 a 2048. El interrogatorio de la familia reveló que el padre sólo habló a los 4 años y que un hermano sólo lo hizo a los 2, pero no llegó a adquirir maestría hasta los 5 años. Este niño es zurdo. Entre los antecedentes personales se destacan una otitis bilateral media y una posible encefalitis o meningoencefalitis sufrida a los 20 meses. El electroencefalograma hecho inicialmente reveló la presencia de ondas delta en forma

\* Servicio de Neurología del Hospital Infantil e Instituto Colombiano de Audición y Lenguaje.

difusa. Fue tratada con fenobarbital, a la dosis de 50 miligramos al día. Un control hecho en 1965 demostró un trazado normal. La niña es derecha.

2) L. G. Z., un niño de 11 años, ingresó al Instituto en febrero de 1962. El nacimiento fue a los 8 meses de gestación, y tuvo que ser mantenido en una incubadora por peso subnormal. Parece que el parto tuvo que ser ayudado con forceps. En los primeros días de nacido no pudo succionar bien, y hubo que alimentarlo con sonda. Sólo caminó a los dos años y siempre ha presentado una dificultad en la marcha. El lenguaje, al tiempo del ingreso, era solamente de tres vocablos, pero entendía la mayor parte de las órdenes simples. Cosas más complicadas escapaban a su comprensión. Al examen neurológico se encontró un niño alerta y en buenas condiciones. El peso y la talla correspondían más o menos a su edad cronológica. En un examen detallado se encontró hiper-reflexia bilateral, con esbozo de Babinski al lado derecho. El disco del ojo derecho estaba pálido. Había alguna dificultad de la pronunciación y los dientes tenían una mala implantación, así como el paladar era un poco alto. El audiograma, después de acondicionamiento sólo reveló una pequeña baja de 20 db. a las 128 vibraciones segundo por segundo. La madre y el padre hablaron a la edad convencional, pero la madre tiene dificultad en la pronunciación de algunos fonemas especialmente la rr. El electroencefalograma fue normal y el niño es zurdo, siendo el único de la familia.

3) El niño J. E. G., de 4 y medio años de edad, ingresó el 27 de abril de 1964. Tenía un vocabulario de 5 palabras, entendía órdenes simples y oía toda clase de ruidos. El examen neurológico fue normal y el audiograma todavía no ha sido completado por falta de acondicionamiento total. El padre

habló tarde y todavía tiene alguna dificultad mínima aunque ha logrado ser profesor de colegio. Por la línea paterna tiene un tío que aparentemente es sordomudo, una tía que tiene dificultad para la palabra y dos primos que no hablan bien. Esta niña nació por cesárea y su desarrollo motor fue un poco retardado, pues caminó únicamente a los 18 meses. El electroencefalograma reveló ondas theta del lado derecho. El niño es derecho.

4) El niño J. M. de 12 años de edad ingresó en abril de 1965. El examen general sólo mostró que los dientes estaban mal implantados; no había ningún signo neurológico. La impresión clínica fue de un pequeño retraso mental, a la par que un gran defecto en la esfera del lenguaje. Fue fácil acondicionarlo para el audiograma, y éste reveló una curva casi normal con una pequeña baja en la parte inicial y final de ella. Tiene un hermano de 9 años que habla muy mal y una tía paterna que es "trabada". Decía algunas palabras pero muy difíciles de entender. La escritura reflejaba fielmente su problema oral. El parto fue difícil y los dolores se presentaron en forma esporádica por varios días. Nació sin ayuda de forceps, pero parece que los médicos encontraron una debilidad en la contracción uterina. El niño sólo caminó a los dos años. El electroencefalograma mostró ondas de tres ciclos por segundo bilateralmente. El niño es derecho.

5) Y. E. es una niña de 7 años de edad que ingresó al Instituto en mayo de 1963. El examen neurológico fue normal, excepto por un pequeño hipertelorismo. El audiograma mostró una pequeña baja en la parte inicial de la curva. Un hermano de 6 años y una hermana de 5 años no hablan claro. El lenguaje de la niña, al entrar, tenía tres fonemas únicamente, pero su comprensión a órdenes simples era normal. Su desarrollo motor fue retar-

dado, pero en esto pudo haber tenido alguna culpa una enfermedad congénita cardíaca (posiblemente comunicación interventricular) que fue operada en diciembre de 1961. El electroencefalograma mostró foco temporo-occipital del lado izquierdo. La niña es derecha, pero se le ha observado haciendo varias cosas predominantemente con la mano izquierda. La madre es zurda.

6) El niño F. G., de 6 años de edad, ingresó en febrero de 1964. Hablaba en estilo telegrama y con numerosas contracciones y faltas de tipo infantil. Su vocabulario era extremadamente reducido. Entendía algunas órdenes verbales. Al examen se encontró un ligero estrabismo divergente y un gran defecto de refracción de tipo astigmático. El audiograma mostró una pequeña baja en la zona media de 15 decibeles. Los antecedentes familiares indican que el padre habló tarde y una tía paterna es "enredada". El mismo defecto parece que está presente en una prima por el lado paterno. Tres de sus hermanos hablaron tarde. El parto fue difícil y el peso al nacer, de 4 libras. Hubo numerosos brotes de otitis media durante los primeros años y tuvo fiebre, desde que nació, por varios días. Fue mantenido en incubadora por dos días. No sostuvo la cabeza a tiempo, pero caminó a los 16 meses. Fue tratado durante un año para un problema de primo-infección tuberculosa que necesitó el empleo de isoniazida y estreptomicina. El electroencefalograma es anormal con ondas lentas difusas y un foco temporal derecho. El niño es zurdo.

7) H. J., niño de 6 años, ingresó en febrero de 1965. Su lenguaje se reducía a la palabra "sí" únicamente, pero su comprensión era normal. El niño se mostró siempre muy cooperativo para cualquier clase de adiestramiento. El examen neurológico pareció indicar, inicialmente, que el co-

ciente intelectual podría ser un poco bajo. Se encontró que había unas pequeñas tendencias a posiciones atetósicas en las manos. El pecho era en quilla y la estatura del niño muy pequeña para la edad. El audiograma parecía normal pero el niño no está completamente acondicionado. Tiene un hermano que posiblemente es retardado mental y otro que, según la madre, ha presentado una conducta agresiva y tiene un foco electroencefalográfico. El parto fue normal, pero desde el principio se notó en malas condiciones generales que fueron atribuidas a la enfermedad poliquística.

Sin embargo, las pruebas específicas para esta enfermedad no fueron confirmativas y se llegó finalmente al diagnóstico de un síndrome de mala absorción. Es posible que haya tenido un episodio meníngeo a los 4 meses. Caminó después de los 2 años, pero con el tratamiento ha mejorado mucho y ha progresado en su desarrollo psicosomático. El electroencefalograma muestra un cuestionable foco temporal del ojo izquierdo. El niño es zurdo pero el ojo derecho es dominante.

8) S. J. es un niño de 4 y medio años, que ingresó al Instituto en mayo de 1964. Su lenguaje se reducía a 4 fonemas que usaba con propiedad y otros muchos que repetía en forma idiomática. El examen neurológico fue normal. No ha sido posible efectuar el audiograma satisfactoriamente por falta de condicionamiento. Aparentemente, los antecedentes obstétricos son normales, pero el niño tuvo un retraso en su desarrollo motor y sólo caminó a los 20 meses. Tiene una hermana que no habla y posiblemente tenga retraso mental. Asimismo hay una tía materna que es muda y tiene un cociente intelectual bajo. El electroencefalograma es normal. Tiene una dominancia mixta, pues escribe con la mano derecha y corta con la izquierda.

9) Ll. E. M., de 4 años de edad, fue visto en los servicios de neurología del Hospital Infantil por presentar un problema neurológico consistente en secuelas de un meningocele lumbar con déficit desde L 4 para abajo, retención de orina y dificultad para hablar. El niño entendía toda suerte de órdenes pero solamente se expresaba con un fonema al cual daba diferentes significados de acuerdo con el tono. Los antecedentes personales son importantes, pues este niño además de su mielomeningocele presentó una deformidad de Arnold-Chari que fue operada en Cali a los 22 días de nacido. El parto fue normal y el niño tuvo una presentación cefálica. A las 5 y media horas de nacido estuvo cianótico, pero respondió a estímulos externos. Sostuvo la cabeza a los 5 meses. Al examen general se encontró una criptorquidia bilateral y fimosis. A este niño se le hizo un tratamiento neurológico y urológico para solucionar su problema de retención y fue devuelto al Instituto Roosevelt, pero desgraciadamente en esta época aún no teníamos electroencefalograma y por lo tanto esta importante prueba no se pudo llevar a cabo. El audiograma no es convincente por falta de acondicionamiento.

#### COMENTARIOS NEUROLOGICOS

De la presentación anterior se debe destacar que todos nuestros pacientes con dificultad expresiva en la palabra tienen antecedentes de similares disturbios en uno o más miembros de la familia. En algunos esa tendencia es poco acentuada: sólo un defecto de la pronunciación, como en el caso de la madre L. G. C.; en otros es muy clara y presente en varios hermanos. Al parecer el factor genético se ha visto reforzado en nuestros pacientes por daño cerebral, ya sea de origen obstétrico, infeccioso, anóxico o carencial. Ambos factores parecen sumarse arit-

méticamente, y así el paciente con menos trazas hereditarias (L. G. C.) tiene historia del mayor problema neonatal con signos de dificultad motora bilateral que se manifestaron con imposibilidad para succionar.

Los electroencefalogramas mostraron anormalidades en 6 de los 8 pacientes estudiados por este método. Dos de ellos tenían anomalías difusas de tipo centrocefálico, tres tenían focos temporales hemolaterales o contralaterales a la mano dominante, y uno tenía ambos defectos. El estudio electroencefalográfico se extenderá a los familiares de los pacientes, pues algunos datos preliminares indican que hay varios con anormalidades eléctricas. Los resultados de esta investigación se comunicarán más adelante en un trabajo hecho con el doctor Arturo Morillo. Todas las radiografías de cráneo fueron normales.

#### IMPlicaciones de lo anterior sobre el concepto de afasia

Por el estudio de estos niños se puede avanzar algo en el conocimiento de los mecanismos fisiológicos, de la organización psicológica y aun de la localización anatómica relacionada con el lenguaje. Si principiamos nuestro análisis por este último punto, es decir, el anatómico, tenemos que explicar varios hechos nuevos dentro de la teoría de la afasia. Es bien sabido que, en niños menores se pueden destruir las áreas tradicionalmente relacionadas con la palabra en el hemisferio dominante sin producir afasia. Es más, se puede hacer una hemisferectomía de cualquier lado sin que haya pérdida de la capacidad de hablar (1). Por tanto si consideramos la corteza como factor esencial en la formación del lenguaje tendríamos que postular una lesión silviana extensa bilateral. Así se encontró, precisamente, en uno de los pocos casos autopsiados que tenía una afasia de tipo mixto (2). No co-

nocemos de ninguna autopsia practicada en un afásico congénito de tipo motor exclusivamente. Nuestra casuística sólo indicaría un defecto bilateral, a juzgar por los datos de electroencefalograma, el examen neurológico, etc., en uno de nuestros pacientes (L. G. C.). Los demás no muestran ningún indicio de que haya tal tipo de destrucción bilateral.

La segunda posibilidad teórica sería la de un defecto de maduración específico de los mecanismos fisiológicos correspondientes a las formaciones verbales sin daño anatómico focal discernible. Es posible que esto exista, pero casi con seguridad afectaría otras producciones de la capacidad simbólica, o sea de la base misma del pensamiento, por estar ligado el lenguaje con el manejo de signos en general. Tal vez ese defecto se manifestaría más bien como retardo más general del desarrollo mental, que como déficit específico de la palabra. Sin embargo, ciertos datos preliminares indican que éste podría ser aproximadamente el caso en algunos de nuestros pacientes.

Por último, tendríamos que imaginar que aun cuando sea una concepción revolucionaria, una pequeña lesión impidiera la integración a nivel cortical de los datos fisiológicos primarios que son necesarios para la formación del lenguaje. Un adulto con lesión similar no tendría el mismo defecto, pues ya se habrían formado los engramas específicos necesarios para el almacenamiento y la utilización de los llamados esquemas verbales. Tal lesión hipotética central tendría que estar situada en un punto simétrico para comunicar con ambos hemisferios e impedir, si estuviera presente, la formación del lenguaje en una cualquiera de las zonas de los hemisferios adecuadas para ello. Es decir, tendríamos que buscarlas en las regiones centroencefálicas. El electroencefalograma

puede indicar, en varios de nuestros pacientes, que ese fenómeno ha ocurrido precisamente. La hipótesis requiere más pruebas pero ciertamente nuestro material no está en contra de ella.

Dentro de ese mismo orden de ideas también queremos plantear la posibilidad de que una descarga paroxística anormal permanente o intermitente sea capaz de impedir los vínculos temporales en la organización cortical necesarios para la formación del lenguaje.

#### COMENTARIO SOBRE EL METODO PEDAGOGICO EMPLEADO EN EL INSTITUTO DE LENGUAJE

Uno de nosotros ha presentado los resultados de la educación específica que han recibido estos niños. Quisiera explicar aquí las razones de tipo neurológico que nos han inducido a las modificaciones del método clásico para habilitación del lenguaje en niños. Ya sea que el defecto responsable de la manifestación clínica esté en una lesión bilateral o en un retardo específico de la maduración o en una lesión central, como acabamos de proponer, o en una alteración del mecanismo fisiológico básico para la formación de engramas auditivos verbales, tenemos que aceptar que en estos niños hay otras áreas cerebrales u otros mecanismos fisiológicos que funcionan normalmente. En la formación del idioma se acondiciona la persona naturalmente a ciertos fonemas, de modo que adquieran significado universal. En este proceso normal entran en juego mecanismos auditivos inseparables de los esquemas motores y del feed-back propioseptivo y auditivo. Si algo falla en este complejo se tiene una mudez congénita. Para robar un defecto en cualquier sitio en ese diagrama que acabamos de esbozar se pueden usar varios métodos. El más evidente es condicionar movimiento

articulatorio bucal al tacto y a la vista, como en el caso de los sordomudos que adquieren lectura labiofacial en lugar de la audición. Así se logra formar un lenguaje interno adecuado. Luego se usan estos símbolos internos ya adquiridos para sobreponer a los movimientos de la mano en la escritura, y a los signos visuales de la lectura. En los afásicos se trata de establecer conexiones temporales entre los sonidos, que son capaces de percibir, y los movimientos articulatorios de la palabra. Nosotros hemos añadido a ese método básico el sistema multisensorial que consiste en agregar estímulos condicionantes no solamente de tipo visual sino auditivo, táctil, propioseptivo y aun simbólico.

Estamos investigando actualmente si se pueden establecer más fácilmente los esquemas del lenguaje interior partiendo primero de vínculos temporales y somotomotores (escritura) o visosimbólicos (lectura), sin principiar necesariamente por elemento acústico. Aún así, en la educación de afásicos congénitos es importante enseñar a *oír* primero, es decir a *percibir* el sonido. A los ruidos en general y a los fonemas en particular debe, inicialmente, dárseles contenido emocional placentero, como en los juegos, para que les presten atención y puedan vencer así la impercepción o agnosia auditiva. Esto se logra con el uso de métodos psicopedagógicos a más de los de rehabilitación común y corrientemente empleados.

#### RESUMEN

1º De un grupo de 23 niños con afasia "congénita" que están recibiendo entrenamiento en el Instituto Colombiano de la Audición y del Lenguaje hay 11 casos de afasia de tipo motor. Para este trabajo se presentan 9 en detalle, comentando sus signos neurológicos, su historia familiar, sus

hallazgos radiológicos y electroencefalográficos.

2º Se hace énfasis en un examen neurológico completo, indispensable para el diagnóstico diferencial con otros problemas del lenguaje como los que se encuentran en sordomudos y retardados mentales.

3º Los electroencefalogramas fueron anormales en 6 de los 8 tomados. Dos tenían anomalías difusas de tipo centroencefálico, dos focos temporales homolaterales o contralaterales a la mano dominante, y uno tenía ambos defectos.

4º Las radiografías simples del cráneo fueron normales en todos los pacientes.

5º Los audiogramas dan generalmente curvas falsas que se contradicen con los hechos clínicos y pedagógicos observados. Para poder obtener un audiograma más cercano a la realidad se necesita condicionar el niño por un largo período de tiempo.

6º Es altamente significativo que en todas las familias de los pacientes objeto de esta presentación hubiera antecedentes de defectos en la pronunciación o en el desarrollo del lenguaje.

7º Se encontró historia de trauma obstétrico significativo en 4 de los 8 pacientes investigados.

8º El interrogatorio de los padres reveló asimismo que había antecedentes personales de lesiones del sistema nervioso central por causas infecciosas, tóxicas, nutricionales, etc., en 4 de 8 pacientes.

9º Según parece, hay una suma aritmética de los factores genéticos con los de lesiones post-natales del sistema nervioso central. Así, en los pacientes con menos huellas familiares se encontró más evidente el daño cerebral motor e inversamente los pacientes más determinados genéticamente tenían menos lesiones sobreañadidas.

10. Se postulan varias teorías para explicar el retardo del desarrollo del lenguaje en estos niños. Una de ellas, hasta donde hemos alcanzado a investigar, es la primera vez que se presenta a consideración del cuerpo médico (teoría eléctrica). También se insiste en el concepto, que revoluciona las ideas clásicas de afasia, del área centroencefálica.

11. Partiendo de la base de que en los afásicos congénitos hay dificultad para establecer los vínculos auditivos expresivos que lleven al lenguaje, que

es el simbolismo con significado universal de esos estímulos sensomotores, hemos variado el método clásico de educación de niños afásicos procurando establecer vínculos temporales condicionados pasando por zonas anatómicas u organizaciones fisiológicas no afectadas como la visual, dáctil, quinésica, aun las relacionadas con simbolismos de otro orden. Se trató de hacer una circunducción de estímulos para sobreimponerlos sobre las actividades laríngeas que produce la vocalización.

#### B I B L I O G R A F I A

##### Referencias especiales:

1. **Munz, A. & Toler, A.** — Psychological effects of major cerebral excision: intellectual and emotional changes following hemispherectomy. *J. Nerv. Ment. Dis.* 121; 438. 1955.
2. **Landau, W. M., Goldstein, R. & Kleffner, F. R.** — Congenital aphasia: a clinico-pathologic study. *Neurology* 10; 915. 1963.

##### Referencias generales:

3. **Disorders of language.** Ciba Symposium. J. & A. Churchill. London. 1964.
4. **Lord Brain.** — *Speech disorders.* Butterworths. London. 1961.
5. **H. R. Myklebust.** — *Auditory disorders in children.* Grun & Stratton. New York. 1954.
6. **Davis, H. & Silverman, S. R.** — *Hearing and deafness.* Holt, Rinehart and Winston. New York. 1961.