

# AFASIA PROGRESSIVA PRIMÁRIA DE TIPO NÃO FLUENTE

LUIS MAIA, M.<sup>a</sup> ASSUNÇÃO VAZ PATTO, CARINA CORREIA, MARIA VICTORIA PEREA-BARTOLOMÉ  
Serviço de Neurologia. Centro Hospitalar Cova da Beira. Departamento de Psicologia & Educação. Universidade da Beira Interior.  
Covilhã. Portugal. Universidade de Salamanca. Espanha.

## RESUMO

Quando um sujeito apresenta alterações na sua capacidade em expressar-se verbalmente ou de compreender as mensagens das pessoas com quem se relaciona, é usual referir-se que essa pessoa apresenta uma perturbação da linguagem, enquadrada nosologicamente no campo das afasias. Neste artigo, apresentamos o caso de um paciente com o diagnóstico de afasia progressiva, onde são descritos os dados decorrentes do processo de avaliação neuropsicológica. Por fim, tecemos algumas considerações acerca do caso.

*Palavras-Chave: linguagem, afasia progressiva, avaliação neuropsicológica.*

## SUMMARY

### PRIMARY PROGRESSIVE NON-FLUENTE APHASIA

When a subject shows changes in his/her ability to express himself/herself verbally or to understand the messages from the people he/she relates with, it is customary to say that such a person has a language disorder, nosologically classified in the field of aphasia. In this article, we show the case of a patient diagnosed with progressive aphasia, where such a diagnosis describes the data resulting from the neuropsychological assessment process. Finally, we provide a few reflections with regard to the case.

*Keywords: language, progressive aphasia, neuropsychological assessment*

## INTRODUÇÃO

Penfield e Roberts apresentam nos seus estudos de estimulação eléctrica cortical em pacientes sujeitos a cirurgia de crânio aberto a clara extensão das zonas corticais envolvidas na produção e compreensão da linguagem<sup>1</sup>. No campo das neurociências, as principais alterações da linguagem são denominadas de Afasias<sup>2</sup>. Pick descreveu pela primeira vez um tipo particular de afasia - Afasia Progressiva (*slowly progressive aphasia*) - na ausência de uma síndrome demencial generalizado<sup>3</sup>. Alguns autores referem mesmo que a semiologia apresentada na denominada Doença de Pick pode ser enquadrada no alargado espectro das afasias progressivas de tipo não-fluente<sup>4,5</sup>. A primeira descrição estruturada do termo Afasia Progressiva Primária é atribuída a Mesulam<sup>6,7</sup>. Mais especificamente, o termo *Afasia Progressiva* remete, segundo vários autores<sup>6,8,9</sup> para uma manifestação clínica de deterioração progressiva ao nível da linguagem (discurso), com um início insidioso, verificando-se contudo uma relativa ausência de prejuízo em outras dimensões cognitivas relevantes. Segundo algumas classificações, para ser categorizada como tal, esta perturbação deve estar presente há pelo menos dois anos, sem se verificar evidências de processos demenciais generalizados, estando mantidos outros domínios neuropsicológicos, quando testados formalmente por testes especializados<sup>6,10-12</sup>.

Quanto aos aspectos etiopatogénicos, esta perturbação tem sido associada, de acordo com Damásio e Damásio<sup>9</sup> e nesta ordem de maior incidência, com a Doença de Pick, Degeneração Focal Espongiforme e Doença de Alzheimer. Ainda segundo estes autores, a afecção unimodal da linguagem não se apresenta de forma invariante, verificando-se em alguns pacientes, a afecção em domínios não linguísticos. Apesar deste aspecto, neste síndrome clínico, a linguagem discursiva apresenta-se sempre mais afectada que qualquer outro domínio cognitivo (nomeadamente na afasia de tipo não-fluente<sup>12</sup>).

Quanto a uma identificação dos territórios corticais onde a afecção mais se verifica, na presença de tal síndrome, tem sido apontado as áreas da linguagem ao nível do lobo temporal esquerdo<sup>9,13,14</sup>, bem como dos territórios específicos às zonas adjacentes à área de Broca, na afasia progressiva de Tipo Não-Fluente<sup>15</sup>.

O caso clínico apresentado a seguir refere-se a um paciente com o diagnóstico de afasia progressiva (incidência primária) e são enfatizados, fundamentalmente, os dados do processo de avaliação neuropsicológica. Este decorreu em duas sessões, uma em contexto hospitalar e

outra em ambulatório, com um intervalo de oito dias, tendo-se recorrido a uma exploração clínica fenomenológica (esta avaliação segue o sugerido por Lezack<sup>16</sup> que refere que, depois de feito o primeiro diagnóstico da afecção, se proceda a reavaliações com o intuito de tentar estabelecer-se uma *baseline* pre-mórbida). Foi realizada uma entrevista semi-estruturada e utilizados os seguintes instrumentos: MMSE – *Mini Mental State Examination* (Guerreiro<sup>17</sup>; Adaptado de Folstein<sup>18</sup>), e variados Testes da Bateria *Luria Neuropsychological Investigation* (Christensen<sup>19</sup>), especificamente testes de avaliação de semiologia de tipo afásica.

Por fim são apresentados os principais resultados decorrentes da avaliação, bem como tecidas algumas considerações.

### Apresentação do caso clínico

O presente caso clínico reporta-se a um sujeito do sexo masculino com 70 anos, casado, aposentado (antes tecelão) e com a terceira classe de escolaridade. Há cerca de cinco anos, anteriores ao momento de avaliação, começa a evidenciar dificuldades na expressão falada, que de acordo com o mesmo, se foram acentuando de forma insidiosa (*pouco a pouco* - sic.).

Ao momento da avaliação o paciente demonstra uma dificuldade marcada em expressar-se verbalmente, apresentando um discurso espontâneo reduzido, agramático e pobre ao nível do conteúdo, provocando claro sofrimento significativo e prejuízo ao nível do funcionamento sócio-familiar. Apresenta ainda uma apraxia ideomotora acentuada ao nível do membro superior direito, bem como apraxia oro-facial.

Revela um humor eutímico ao longo de todo o processo de avaliação, embora este sofra algumas alterações mas adequadas às várias situações elicitadas durante o respectivo processo. Verifica-se ainda um estado de exacerbação ansiosgénica quando as suas dificuldades expressivas se tornam mais notórias, tendo mesmo sido referido por um familiar que por vezes o paciente *entra em pânico* (sic). Este operacionaliza-se em aperto e dor no peito, falta de ar, exacerbação dos tremores distais (ao nível dos membros superiores), semiologia esta que seria consentânea com exacerbação de sintomatologia de cariz ansiosgénico.

A exploração do estado de consciência aponta para um índice normativo de 24 pontos no MMSE (para três anos de escolaridade formal). Este desempenho no MMSE caracteriza-se por compreender as perguntas do avaliador e responder adequadamente, identificar e nomear objectos apontados pelo avaliador, repetir frases complexas (*e.g.*

*O rato roeu a rolha*), apresentando contudo dificuldades notórias na articulação das palavras.

Apresenta ainda uma relativa capacidade de repetir palavras isoladas imediatamente à sua apresentação verbal, bem como executar cálculo mental em subtração, verificando-se apenas uma ligeira lentificação na verbalização das respostas, o que está claramente associado à dificuldade em expressar-se verbalmente. De referir que a memória imediata, sem interferência, encontra-se mantida em níveis normativos.

### **Resultados da avaliação estruturada com a Bateria Luria Neuropsychological Investigation**

Segundo Mesulam<sup>2</sup> a avaliação da função *linguagem* deve considerar a avaliação de outras funções e, subsequentemente, as respectivas projecções cerebrais. Desta feita, de seguida apresentamos de forma estruturada os principais dados do processo de avaliação neuropsicológica, com particular ênfase da função *linguagem*.

#### **Praxis**

A exploração de componentes relativos à praxis humana revela que o paciente é incapaz de realizar correctamente por imitação ou por instrução verbal, um conjunto de gestos/acções oro-faciais. A título exemplificativo, aquando da instrução e demonstração *abrir completamente a boca*, o paciente esboça apenas um pequeno movimento de abertura da boca, sendo esse gesto seguido de um padrão repetitivo e estereotipado de pôr ligeiramente a língua de fora (a ponta da língua). Manifesta ainda incapacidade de apresentar sorriso intencional (mostra os dentes cerrando-os com força aparente, demonstrando dificuldade de controlar os movimentos buco-faciais), sendo que este sinal desaparece no sorriso espontâneo. Quando lhe é pedido para fechar os olhos verifica-se uma dificuldade em cerrar completamente a pálpebra direita assim como um ligeiro desvio (para baixo) da linha labial direita quando lhe é pedido para encher as bochechas de ar, com força.

Estes aspectos são particularmente notórios nos subtestes do MMSE que requerem mestria manual direita que se tornam de realização insuperável, uma vez que o paciente apresenta uma forte apraxia manual direita e tremor intencional (apresentando como mão dominante a direita, é incapaz de realizar tarefas como: pôr uma tampa de caneta na respectiva caneta, escrever uma frase, desenhar o estímulo da cópia de desenho, etc.).

Quando se explora o nível de afecção funcional desta

apraxia manual direita, verifica-se incapacidade de realizar movimento finos, como apontar com o dedo indicador direito para a ponta do nariz, mesmo com apoio visual (olha atônito para a mão, como se não a conseguisse controlar, e apontando de forma titubeante quer para a testa, quer para o maxilar, sem conseguir estabilizar o movimento da mão). Em situação de avaliação foi pedido ao paciente que realizasse movimentos automatizados, como por exemplo *enfiar uma chave na fechadura da porta, utilizar uma esferográfica, etc.*, movimentos esses que estão para além da mínima realização possível adequada (quanto mais fina é a tarefa que lhe é pedido para realizar, mais acentuado se torna o tremor intencional, incapacitando-o de realizar a tarefa (apenas consegue com o apoio da mão esquerda). Esta dificuldade repercute-se na vida quotidiana, no abandono de algumas actividades como seja a condução de automóveis (*sinto que não consigo controlar a mão*) (sic.).

#### **Linguagem**

Em tarefas de repetição de estímulos ouvidos (sem feedback visual) o paciente evidencia alguns deficits (Quadro I), deficits estes que se identificam claramente com a descrição de Christensen<sup>20</sup>: *o paciente apresenta dificuldades na diferenciação de sons da fala (...)* sendo que nos pares de sons foneticamente semelhantes *o paciente identifica-os como idênticos ou apenas distinguíveis* (N.T. sem contudo ser capaz de os referenciar directamente).

Embora de forma não muito marcada, o paciente apresenta alguma tendência para repetir as séries anteriores de estímulos, parecendo demonstrar alguma perseveração. Mais ainda, a análise do seu padrão de resposta sugere que, quando o sujeito parece não compreender a totalidade de fonemas emitidos, persevera de forma passiva na resposta anterior.

Aquando de tarefas de evocação de sons, quer de letras isoladas quer de palavras, o paciente revela algumas dificuldades (figura 1). A título exemplificativo, perante o som *sp*, refere *esse – pê* quando o normativo seria *s-spe*, que adicionado a outros desempenhos é indicador de um *deficit* na capacidade de vocalizar um som, referindo ao invés, letras isoladamente. Assim, quando incentivado a agrupar as letras em som, com a demonstração por parte do avaliador com o estímulo anterior (leia-se *sspe*), produz erros de agrupamento das letras num som familiar: exemplo – *pl* – referiu *plé*; *estr* – referiu *estrá*; *si-sin* – referiu *sim-sim*; *blo-block* – referiu *bloco-bloco*.

Estas dificuldades repercutem-se igualmente na leitura de palavras completas, sendo essas dificuldades tanto maiores quanto maior for a extensão da palavra. Desta feita, apresenta um padrão estereotipado de soletragem

(identifica primeiro letra-a-letra) sem conseguir contudo agrupar os grafemas isolados (letras) numa palavra completa. Este *deficit* verifica-se, quer quando as palavras são apresentadas na sua forma mais tradicional, ou seja, escritas em linha horizontal, quer quando as palavras são apresentadas em linha vertical. Também nesta última situação o paciente é capaz de identificar e verbalizar cada uma das letras constituintes de uma determinada palavra apresentada verticalmente sendo, contudo, incapaz de as integrar e verbalizar a palavra escrita.

Estas dificuldades impediram a administração de todas as provas de leitura de palavras, frases e parágrafos.

Um aspecto de elevadíssimo interesse clínico-académico é que este paciente não apresenta qualquer tipo de dificuldade quando todas as tarefas supramencionadas são realizadas com algarismos (árabes). Assim o sujeito é capaz de identificar, compreender e ler algaris-

garismos – e.g.: 1034).

A capacidade de compreensão do significado de palavras e ordens parecem estar globalmente mantidas, no entanto apresenta dificuldades quando tem que relacionar objectos que activam redes visuais, com o intuito de relacionar os objectos numa ordem lógica, a partir de um conteúdo semântico pré-construído (figura 2).

Este padrão sugere ainda que o paciente apresenta dificuldades na análise visual de figuras complexas. O seu desempenho remete para uma abordagem passiva às imagens, sem parecer focalizar a sua atenção em aspectos particulares dos estímulos, apresentando respostas às

Quadro 1 - Apresentação verbal de letras isoladas ou em grupo, requerendo-se a sua evocação.

B: ●; P: ●; M: ■ (evoca N em vez de M, mesmo à segunda evocação do avaliador)

m-p: ●● d-t: ■■ (preserva na resposta anterior, b-p)  
 p-s: ●● q-g: ●●  
 b-p: ●● r-l: ●● (● quando se pede para referir uma palavra iniciada pela letra que está a pronunciar – este refere LEITE – assim, considera-se não um erro semântico mas sim a dificuldade de articular / verbalizar a letra R)

a-o-a: ●●● d-t-d: ■■■ (evoca b, p, d – sugerindo mais uma vez preservação da resposta anterior)  
 u-a-i: ●●● bi-ba-bo: ●●●  
 m-s-d: ●●● bi-bo-ba: ●●●  
 b-p-b: ●●● (evoca “d” em vez de “b”)

Nota:  
 ● - Evocação correcta  
 ■ - Não evocação ou evocação incorrecta

Fig. 1 - Provas de Exploração de Linguagem Receptiva, (adapt Christensen 1975)



mos isolados, algarismos constituintes de uma série, algarismos constituintes de um número composto. Mais ainda, o sujeito é capaz de identificar e de evocar verbalização correcta correspondente a um determinado número, seja este apresentado em sentido horizontal ou vertical (na avaliação utilizaram-se números compostos até quatro al-

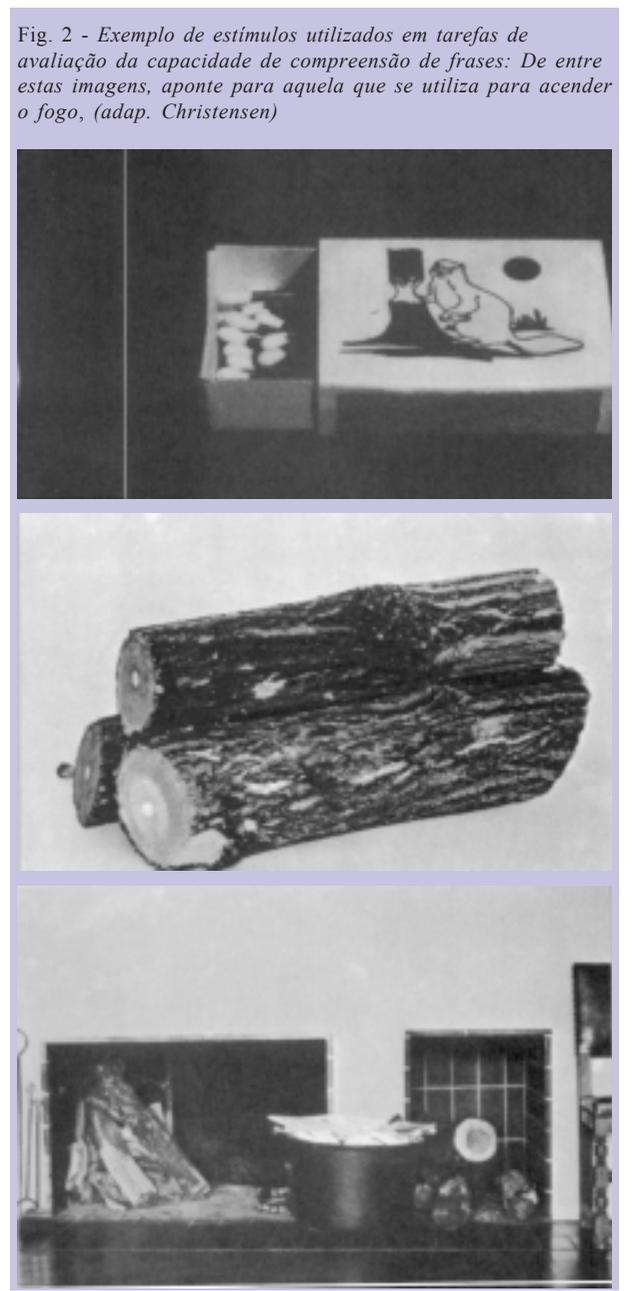


Fig. 2 - Exemplo de estímulos utilizados em tarefas de avaliação da capacidade de compreensão de frases: De entre estas imagens, aponte para aquela que se utiliza para acender o fogo, (adap. Christensen)

quais não evidencia uma atitude de dúvida (usualmente não corrige as suas respostas, mesmo quando se lhe é dado tempo para tal).

### Memória

Como sugerido pela sua realização no MMSE a sua memória verbal imediata parece estar mantida (desconsiderando-se obviamente a sua dificuldade em articular as palavras). Numa prova de evocação de sete itens não relacionados (Quadro II), a seguir à evocação verbal por parte do avaliador, o sujeito apresenta não só um resultado que não sugere afecção considerável da componente mnésica como demonstra ainda capacidade de aprendizagem (curiosamente, a única palavra que não evocou em qualquer um dos cinco ensaios foi o último termo – *Tarte* – não se verificando assim efeito de ressência na estratégia mnésica utilizada). Mais ainda, é capaz de repetir frases de moderada complexidade e extensão.

Quando se avalia o processo de recuperação (*retrieval*) mediado por um processo de interferência, a sua capacidade de recuperação, embora não esteja ao nível de desempenho de 100% de itens correctos, apresenta-se como bastante aceitável ainda que consideremos populações normativas.

Quadro II - Provas de Exploração de Memória, adapt Christensen

Ensaio	Casa	Bosque	Gato	Noite	Mesa	Agulha	Tarte
1	×	✓	✓	×	✓	✓	×
2	✓	✓	✓	✓	✓	✓	×
3	✓	✓	✓	×	✓	✓	×
4	✓	✓	✓	×	✓	✓	×
5	✓	✓	✓	✓	✓	✓	×

✓ - Evocação correcta

X - Não evocação ou evocação incorrecta

Quando os estímulos são frases, embora o sujeito não seja capaz de verbalizar espontaneamente a frase apresentada, necessita apenas de uma pista verbal para ter acesso ao conteúdo léxico-semântico armazenado, seguido da respectiva evocação.

Nas tarefas de memória associativa o seu desempenho é igualmente considerado mediano. O paciente é capaz de verbalizar a maioria dos nós centrais de um parágrafo (pequena história) imediatamente a seguir à sua leitura em voz alta por parte do avaliador, bem como é capaz de associar e verbalizar palavras a imagens que vão sendo mostradas (e.g. “*Vou mostrar-lhe uma série de figuras. De cada vez que o fizer direi*

*uma palavra em voz alta. Quando acabar de mostrar a série de figuras - 8 - pedir-lhe-ei que me diga a palavra que eu referi inicialmente associada à mesma figura*), cometendo erros que todavia não parecem ser consentâneos com uma afecção formal da memória associativa.

Esta manutenção da *working memory* e da memória de curto prazo (bem como a moderada preservação da memória associativa) vê-se reforçada pelo seu desempenho em todo o processo de avaliação: o sujeito é capaz de seguir instruções complexas, recorda-se de perguntas que foram sendo feitas ao longo do processo de avaliação, mantém-se perfeitamente orientado alo-psíquicamente, e é capaz de realizar mentalmente tarefas aritméticas de pequena dimensão.

### Cálculo aritmético mental

A exploração de componentes de cálculo aritmético mental revela que o paciente é capaz de realizar tarefas aritméticas simples como  $3+3=6$ ;  $3 \times 6=18$ ;  $7-4=3$ ;  $5 \times 5=25$ . Dada a extensão do processo avaliativo não foi possível avaliar a resolução de problemas complexos. Todavia, a análise conjunta com os resultados apresentados na exploração dos *Processo Intelectuais* (ver a seguir) permitem postular uma não afecção do ponto de vista das funções relacionadas com o cálculo aritmético básico.

### Processos intelectuais

O paciente apresenta um funcionamento ao nível dos processos intelectuais dentro de padrões normativos, quando o grau de dificuldade se mantém a um nível básico-concreto. Assim, o paciente é capaz de realizar adequadamente problemas aritméticos simples (e.g. *João tem seis maçãs, comeu três, com quantas ficou?*). Todavia, quando se aumenta a dificuldade das tarefas apresentadas, verifica-se uma abordagem peculiar ao problema: o paciente verbaliza cada uma das partes do problema, e vai resolvendo adequadamente cada uma das mesmas, falhando contudo na identificação da resposta final, uma vez que, parece perder-se ao meio do caminho relativamente à tarefa que estava a realizar (e.g. *Um empresário tem três campos de trigo, de cada um retira anualmente 100 toneladas de trigo, vendeu duas terças partes ao estado... com quanto ficou?*).

### Discussão e integração do processo avaliativo

Mesulam<sup>2</sup> refere que, no que toca à avaliação dos fenómenos linguísticos num paciente pós-afecção ce-

rebral, esta deverá considerar tanto as teorias localizacionistas clássicas (como por exemplo de Gall) como as teorias conexionistas de Gescwing e Wernick. Assim, aquele autor refere que, para o fenómeno **LINGUAGEM**, contribuem não apenas os principais nódulos apresentados na literatura, como sejam as áreas de Broca e de Wernicke, como também se deve levar em consideração as suas inter-conexões com outros módulos e projecções cerebrais.

Talvez por esse aspecto multimodal da linguagem (aquilo que Luria referia como os fenómenos de pluripotencialidade<sup>21-30</sup>) a sua avaliação deve sempre levar em consideração aspectos diferenciados e tarefas múltiplas para poder fazer evocar os défices em causa.

Nesta linha de avaliação multimodal, desde o ponto de vista do perfil cognitivo o paciente não se apresenta globalmente deteriorado. A exemplo de um estudo de caso apresentado por Papagno e Capitani<sup>31</sup> o paciente não se encontra amnésico para os eventos da vida quotidiana (memória episódica), embora se verifique uma dificuldade clara na exploração formal da memória, devido aos seus défices ao nível da linguagem. Este caso encaixa-se na descrição de Papagno e Capitani<sup>31</sup> que referem que a apraxia oro-facial e a apraxia dos membros, neste caso membro superior direito (mão direita, mas também com alterações de tónus e força muscular em todo o referido membro), podem também, como tem sido referido em vários artigos da literatura, ser caracterizado por uma Afasia Expressiva de tipo Não-Fluente.

Quando se avalia o nível de afecção apráxica deve-se levar em consideração os vários níveis de afecção funcional. Como apresentado por Joshi, Roy, Black, *et al*<sup>32</sup> estas dimensões incluem essencialmente: local de mão em relação ao espaço corporal, plano de movimento da mão, acção (*i.e.*, as características de movimento dos gestos manuais), postura e orientação da mão. Neste paciente, qualquer uma destas dimensões apresentam-se afectadas de forma acentuada, com uma ligeira preservação da capacidade de localização da mão em relação ao espaço corporal (é capaz de colocar a mão *em frente da cabeça, acima do tronco*, etc., embora com um deficit marcado, ao nível de tremor e estabilização de um ponto fixo em relação ao um eixo corporal tridimensional). Associado a isto, o paciente refere ainda que todo o hemiespaço direito *começa a ficar afectado ... há dias em que não consigo andar bem... custa-me movimentar a perna! (...) e sinto apertos no peito!*, postulando-se até que ponto isto possa ser sugestivo de semiologia ansiogénica ou efectivo compromisso dos processo de inervação dos respectivos dermatómos.

Tree *et al*<sup>12</sup>, referem que a afasia de tipo não fluente é essencialmente caracterizada por agramatismos e processos de gaguez no discurso espontâneo, contendo por vezes parafasias fonémicas. Apesar do exposto, estes pacientes costumam apresentar mantidas as suas capacidades de compreensão de discurso, nomeadamente de palavras isoladas. Estes resultados poderiam ser categorizados por um padrão claramente identificado por Christensen<sup>20</sup>: *El paciente puede reconocer y a veces pronunciar sin dificultad letras aisladas, pero tiene dificultades cuando los sonidos de las letras se funden en sílabas. Es capaz de percibir la palabra entera, letra por letra, pero es incapaz de realizar la síntesis cinética necesaria. (...) Las alteraciones de la lectura, son el resultado de la afasia.* De facto, o paciente apresenta um deficit menos acentuado no que respeita a esta última característica: a sua compreensão de palavras isoladas e de frases inteiras apresenta-se mantida, quando se mantém o discurso a um nível meramente conversacional. Contudo, quando lhe são apresentados textos de maior complexidade léxico-semântica, a sua compreensão apresenta-se claramente perturbada (obviamente, que a dificuldade em expressar-se adequadamente pela via verbal e escrita, dificulta o processo de avaliação destas dimensões).

Os deficits ao nível da repetição de estímulos ouvidos (sem feedback visual), nomeadamente na diferenciação dos sons da fala seriam consentâneos, de acordo com Christensen<sup>20</sup>, com **afecção das regiões postero-superiores do lóbulo temporal do hemisfério dominante** (neste sujeito, provavelmente o esquerdo, dada a sua especialização manual direita, bem como os dados da avaliação clínica – afecção predominante ao nível da linguagem com tremor intencional e apraxia da mão direita). Mais ainda, a análise do seu padrão de resposta sugere que, quando o sujeito parece não compreender a totalidade de fonemas emitidos, persevera de forma passiva na resposta anterior. Este padrão é comumente verificável na **afecção do sistema pré-motor com produção de afasia motora eferente (cinética)**.

Estes resultados apresentam-se em concordância com um extenso estudo de meta-análise em que Zakzanis<sup>33</sup> analisou um total de 22 artigos científicos publicados entre 1982 e 1987 em variadas revistas científicas internacionais. A autora refere que uma das dimensões quase invariavelmente afectadas em cada um dos 55 pacientes apresentados nesses estudos era aquilo que catalogou de *flexibilidade cognitiva e capacidade de abstração*. Desta feita, os pacientes com Afasia Progressiva exibem uma habilidade pobre para gerar palavras em tarefas de fluência fonémica, que alcança um nível de dificuldade

tão severo que a maioria dos pacientes com afasia progressiva pode ser facilmente diferenciado de controlos normais. Mais a ainda, a autora conclui que estas dificuldades em termos de flexibilidade cognitiva não estão relacionadas qualitativamente com os déficits executivos pré-frontais, como perseveração severa, pensamento obtuso e inflexível, *etc.*

Para além da afecção de áreas temporais, esta parece generalizar-se aos lobos frontais, especialmente o esquerdo. Este dado é sustentado pelo facto de o paciente evidenciar uma abordagem passiva em tarefas de exploração de imagens, sem parecer focalizar a sua atenção em aspectos particulares dos estímulos, apresentando respostas às quais não evidencia uma atitude de dúvida (usualmente não corrige as suas respostas, mesmo quando se lhe é dado tempo para tal).

Parece-nos de crucial relevância reforçar a ideia apresentada ao início deste texto, onde referíamos que, o termo *Afasia Progressiva* remete para uma manifestação clínica de deterioração progressiva ao nível da linguagem (discurso), com um início insidioso, verificando-se contudo uma relativa ausência de prejuízo em outras dimensões cognitivas relevantes<sup>6,8,9</sup>. Associada a esta definição está a ideia que, o termo *Afasia Progressiva* pode manifestar-se, como também já referido, por uma semiologia de índole mais expressiva (afasia não-fluente) ou receptiva (fluente)<sup>12, 34-36</sup>.

Este caso por nós avaliado enquadra-se claramente na tipologia de afasia expressiva (ou de tipologia não fluente) e, embora a semiologia colectada não suscite a atribuição de rótulos afásicos muito restritos, este paciente parece enquadrar-se no famoso quadro de *Afasia de Tipo Broca*<sup>\*2</sup>. Outros autores contudo apresentam categorizações mais generalizadas para este tipo de quadro semiológico (Afasia de Tipo Não Fluente), como apresentado por exemplo, numa extensa revisão de Ullman<sup>37</sup>.

Qualquer que seja a categorização que se procure fazer em termos semiológicos do quadro clínico de AE, os resultados da avaliação sugerem uma afecção dos territórios fronto-temporais tipicamente atribuídos aos processos degenerativos relativamente focalizados nas regiões pré-motoras (pré-frontal) e pólos temporais anteriores perisilvianas<sup>38</sup>.

## CONCLUSÃO

Como referem Radanovic, Senaha, Mansur, *et al*<sup>39</sup> a Afasia Progressiva Primária apresenta-se como um quadro semiológico que desperta grande interesse clínico-científico uma vez que apresenta aspectos que a diferencia de afasias clássicas (secundárias à ocorrência de le-

ção cerebral focal) e de quadros demenciais generalizados; assim, referem os autores, a compreensão destes processos lentos de deterioração da capacidade discursiva, apresentam inúmeras possibilidades de estudo e compreensão dos mecanismos subjacentes aos processos linguísticos.

Para além de todo o exposto, e partindo das categorizações supramencionadas dos défices verificados, pode-se referir então que o paciente enquadra-se numa tipologia afásica progressiva, não fluente, com afecção apráxica orofacial e do membro superior direito (apraxia ideo-motora). Quando se procura compreender a semiologia clínica apresentada ao nível da linguagem, desde o ponto de vista dos mecanismos que subjazem aos déficits clínicos apresentados, os seus déficits incluem erros fonológicos, fala telegráfica, bem como dificuldade de compreensão de estruturas sintáticas complexas. Segundo Croot *et al*<sup>3</sup> estes déficits observam-se apesar de se verificar um processamento semântico relativamente intacto, no que respeita aos mecanismos de compreensão de palavras únicas, bem como manutenção da compreensão e desempenho adequado em tarefas semânticas não-verbais.

Para além do interesse clínico-académico deste caso, quer do ponto de vista didáctico, quer do ponto de vista da compreensão do processo linguístico como um fenómeno determinado pluripotencialmente, verifica-se que o paciente está plenamente consciente do seu *handicap*.

Desta feita, o estudo aprofundado deste tipo de casos clínicos, que se expressam de forma tão dramática para o paciente, permite-nos tentar, desenvolver estratégias de acompanhamento num modelo bio-psico-social, para que, pacientes e famílias, consigam elas próprias desmistificar o ininteligível, e passarem a relacionar-se com o seu familiar num plano racional de prestação de cuidados.

Assim, a compreensão e identificação dos sinais e sintomas que habitualmente aparecem em estágios pré-mórbidos (por exemplo, dificuldade de nomeação - Ukita, Abe e Yamada)<sup>40</sup> podem permitir uma abordagem o mais precoce possível, possibilitando assim uma mais adequada intervenção de todos os parceiros relacionais do paciente.

Para além destes aspectos, e parafraseando literalmente Kertesz e Orange<sup>41</sup> (...) *work in the coming decades will need to address pharmacological and genetic treatments, based on evolving knowledge of brain-language relationships, that slow, stop, reverse, or prevent the onset of the progressive deteriorations in PPA.*

Por fim, gostaríamos de finalizar reforçando a importância de um estudo interdisciplinar para a compreensão do paciente afásico, sugerindo a relevante revisão levada a cabo por Goodglass e Wingfield<sup>42</sup>.

\* É relevante diferenciar a *Afasia de Tipo Broca*, da *Afasia da área de Broca*, uma vez que na semiologia apresentada verificam-se aspectos fenomenológicos bastante diferenciados.

## BIBLIOGRAFIA

1. JOHNSRUDE IS: The neuropsychological consequences of temporal lobe lesions. In J. E. Harrison & A. M. Owen (Eds.), *Cognitive Deficits in Brain Disorders*: Martin Dunitz 2002
2. JUNQUÉ C, BARROSO J: *Neuropsicología - Capítulo 5: Lenguaje, afasias y trastornos relacionados*. Madrid: Editorial Síntesis, S.A 1995
3. CROOT K, PATTERSON K, HODGES JR: Single Word Production in Nonfluent Progressive Aphasia. *Brain and Language* 1998; 61: 226-273
4. KERTESZ A, MUNOZ DG: Primary progressive aphasia and Pick complex. *J Neurological Sciences* 2003; 206:97-107
5. SAKURAI Y, MURAYAMA S, FUKUSAKO Y, BANDO M, IWATA M, INOUE K: Progressive aphemia in a patient with Pick's disease: a neuropsychological and anatomic study. *J Neurological Sciences* 1998; 159: 156-161
6. MESULAM MM: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982; 11: 592-598
7. WESTBURY C, BUB D: Primary Progressive Aphasia: A Review of 112 Cases). *Brain and Language* 1997; 60: 381-406
8. WEINTRAUB S, RUBIN N P, MESULAM MM: Primary progressive aphasia: longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. *Arch Neurol* 1990; 47: 1329-1335
9. DAMÁSIO AR, DAMÁSIO H: Aphasia and the Neural Basis of Language. In M.-M. Mesulam (Ed.), *Principles of Behavioral and Cognitive Neurology* (2 ed.). New York: Oxford University Press 2000
10. MEASULAM MM, JOHNSON N, GRUJIC Z, WEINTRAUB S: Apolipoprotein E genotypes in primary progressive aphasia. *Neurol* 1987; 49: 51-55
11. MESULAM MM, GROSSMAN M, HILLIS A., KERTSEZ A, WEINTRAUB S: *The Core and Halo of Primary Progressive Aphasia and Semantic Dementia*: Wiley-Liss, Inc 2003
12. TREE JJ, PERFECT TJ, HIRSH KW, COPSTICK S: Deep Dysphasic Performance in Non-fluent Progressive Aphasia: a Case Study. *Neurocase* 2001; 7: 473-488
13. GRAFF-RADFORD N, DAMÁSIO AR, HYMAN BT et al: Progressive aphasia in a patient with Pick's Disease: a neuropsychological, radiological and anatomic study. *Neurol* 1990;40:620-626
14. KERTESZ A, HUDSON L, MACKENZIE I R, MUNOZ DG: The pathology and nosology of primary progressive aphasia. *Neurol* 1994; 44: 2065-2072
15. GITELMAN D, NOBRE A, SONTY S et al: Phonological and semantic activations in primary progressive aphasia. *Neuroimage* 2000;11(5), S1
16. LEZACK M: *Neuropsychological Assessment*. 2nd Edition, Oxford: 1983
17. GUERREIRO M: *Contributo da Neuropsicologia para o estudo das demências*. Unpublished Tese de Doutoramento, Universidade de Lisboa. Lisboa 1993
18. FOLSTEIN MF, FOLSTEIN SE, MCHUGH PR: Mini-Mental State: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatry Research* 1975; 12: 189-198.
19. Christensen AL: Luria's Neuropsychological Investigation. 2nd Edition. New York: Spectrum 1975
20. CHRISTENSEN AL: Luria's Neuropsychological Investigation. New York: Spectrum 1973
21. Luria AR: *Human Brain and Psychological Processes*. New York: Harper and Row 1966
22. LURIA AR: *The Working Brain: an introduction to Neuropsychology*: Penguin Press 1973
23. LURIA AR: *Sensacion y Percepcion. Breviarios de conducta humana*: Martínez Roca - libros universitarios y profesionales, 1975
24. LURIA AR: *The Neuropsychology of Memory*. Washington, D.C.: V.H. Wiston & Sons 1976
25. LURIA AR: *Desarrollo histórico de los procesos cognitivos*: Akal Ed 1976
26. LURIA AR: *Atención y Memoria*. Barcelona: Fontanella 1979a
27. LURIA AR: *El Cerebro Humano y los Processos Psíquicos*. Barcelona: Fontanella 1979b
28. LURIA AR: *Higher Cognitive Functions in Man* (2nd ed. ed.). New York: Plenum Press 1980
29. LURIA AR: *Fundamentos de Neurolingüística*: Toray-masson, s.a 1980
30. LURIA AR: *Consciencia y language* (Spanish reprint from the 1975 original Russian version ed.): Aprendizaje Visor 1995
31. PAPAGNO C, CAPITANI E: Slowly progressive aphasia: a four-year follow-up study. *Neuropsychologia* 2000; 39: 678-686
32. JOSHI A, ROY EA, BLACK SE, BARBOUR K: Patterns of limb apraxia in primary progressive aphasia. *Brain and Cognition* 2003; 53: 403-407
33. ZAKZANIS KK: The Neuropsychological Signature of Primary Progressive Aphasia. *Brain and Language* 1999; 70: 70-85
34. DAMÁSIO AR: Aphasia. *N Eng J Med* 1992; 326(8): 531-539
35. GOODGLASS H: *Understanding aphasia*. San Diego, CA: Academic Press 1993
36. ALEXANDER MP: Aphasia: clinical and anatomic aspects. In T. E. Feinberg & M. J. Farah (Eds.), *Behavioral Neurology and Neuropsychology*. McGraw-Hill. New York 1997: 133-150
37. Ullman, M. T. Contributions of memory circuits to language: the declarative/procedural model. *Cognition* 2004; 92: 231-270
38. ORANGE JB, KERTESZ A, PEACOCK J: Pragmatics in frontal lobe dementia and primary progressive aphasia. *J Neurolinguistics* 1998; 11(1-2): 153-177
39. RADANOVIC M, SENAHA MLH, MANSUR LL et al: Primary Progressive Aphasia - Analysis of 16 cases. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 2001; 59(3-A): 512-520
40. UKITA H, ABE K, YAMADA J: Late Acquired Words in Childhood Are Lost Earlier in Primary Progressive Aphasia. *Brain and Language* 1999; 70: 205-219
41. KERTESZ A, ORANGE JB: Primary Progressive Aphasia - The Future of Neurolinguistic and Biologic Characterization. *Brain and Language* 2000; 71: 116-119
42. GOODGLASS H, WINGFIELD A: The changing relationship between anatomic and cognitive explanation in the neuropsychology of language. *J Psycholinguist Res* 1998; 27(2):147-65