

Ecolalia y parálisis supranuclear progresiva, una asociación inesperada

Gustavo Fernández-Pajarín, Ángel Sesar, Begoña Ares-Pensado, Isabel Jiménez-Martín, Alfonso Castro

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela, A Coruña, España.

Correspondencia: Dr. Gustavo Fernández Pajarín. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Travesía da Choupana, s/n. E-15706 Santiago de Compostela (A Coruña).

E-mail: gferpaj@gmail.com

Aceptado tras revisión externa: 03.06.15.

Cómo citar este artículo: Fernández-Pajarín G, Sesar A, Ares-Pensado B, Jiménez-Martín I, Castro A. Ecolalia y parálisis supranuclear progresiva, una asociación inesperada. Rev Neurol 2015; 61: 143-4.

© 2015 Revista de Neurología

La parálisis supranuclear progresiva (PSP), también conocida como síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, es una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente que característicamente presenta oftalmoparesia supranuclear y alteración precoz de los reflejos posturales [1]. Su incidencia es de 0,3-1,1 casos por 100.000 habitantes y supone hasta el 5% de los parkinsonismos consultados en un centro especializado [2].

La histopatología de la PSP se caracteriza por pérdida neuronal, gliosis y presencia de inclusiones citoplasmáticas de proteína tau hiperfosforilada en las neuronas (conocidas como ovillos neurofibrilares), en los astrocitos y en los oligodendrocitos. De hecho, su presencia en los tres tipos de células es una característica diferencial entre la PSP y otras taupatías [3]. Estos ovillos provocan un proceso degenerativo que afecta a neuronas dopaminérgicas, colinérgicas y gabérgicas del estriado y la *pars compacta* de la sustancia negra, así como de otros ganglios de la base y núcleos del tronco del encéfalo [4]. Los ovillos neurofibrilares también se han descrito en la corteza cerebral [5].

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico clínico de PSP que desarrolló posteriormente ecolalia. Revisamos la base anatómica patológica de dicho trastorno, así como su posible relación con su diagnóstico inicial.

Mujer de 66 años, que consultó por caídas frecuentes de un año de evolución. Como antecedentes personales tenía hipertensión arterial y

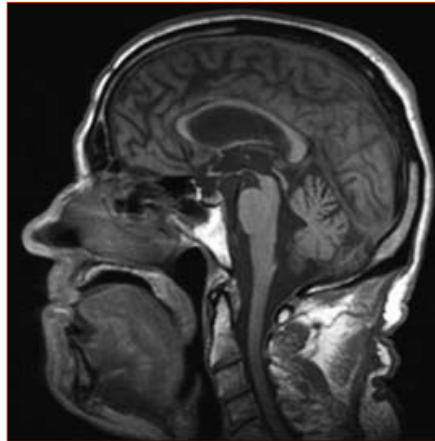


Figura. Corte sagital en secuencia FLAIR en el que se observa atrofia mesencefálica (signo del colibrí).

dislipemia tratadas farmacológicamente, safenectomía y hepatitis B, no activa, contraída tras contacto sanguíneo accidental en su lugar de trabajo. No se documentaron antecedentes familiares de enfermedades neurológicas.

La exploración física revelaba un aspecto facial de 'asombro' y leve retrocollis. El lenguaje era mínimamente disártrico. Se observó limitación de los movimientos oculares en el plano vertical y un enlentecimiento de los movimientos sacádicos en el plano horizontal. Presentaba leve rigidez articular en las extremidades izquierdas, así como moderada bradicinesia bilateral, también de leve predominio izquierdo. Los reflejos musculares estaban exaltados de manera generalizada, sin otros datos de piramidismo. La paciente presentaba una marcha con ligero aumento de la base de sustentación, paso acortado y tendencia a la retropulsión. Los reflejos posturales estaban gravemente alterados.

Se estableció el diagnóstico de síndrome parkinsoniano rígidoacinéutico por probable PSP (variante clásica). Se inició terapia con levodopa que no resultó beneficiosa. Al mismo tiempo, se realizó una tomografía simple por emisión de fotón único cerebral de receptores presinápticos (DaT-SCAN) con radiofármaco ioflupano-123 que mostró ausencia de captación en ambos estriados. Se llevó a cabo una resonancia magnética encefálica en la que se observó atrofia mesencefálica sin alteración de la señal de resonancia (signo del colibrí) (Figura). Un estudio neuropsicológico reveló un deterioro de las funciones ejecutivas (*Frontal Assessment Battery*), en la resolución de problemas sencillos (torre de Ha-

noi de tres piezas), en la realización de secuencias motoras, y en la sensibilidad a la interferencia y el control inhibitorio. El mismo estudio mostró normalidad en las pruebas de memoria, capacidad de aprendizaje, denominación y praxias.

En los sucesivos meses, la paciente desarrolló caídas cada vez más frecuentes, mayor dificultad para la articulación del lenguaje y para la deglución, junto con limitación para la apertura palpebral. Además, en el último año, comenzó con un llamativo trastorno del lenguaje, consistente en una importante reducción de la expresión, con la repetición, no obstante, conservada. La paciente repetía de manera casi continua e involuntaria lo que escuchaba cuando se le requería o incluso lo que leía. La comprensión estaba globalmente conservada.

La presencia de déficits cognitivos frontales es un hallazgo común en fases relativamente tempranas de la PSP [6]. Los pacientes manifiestan fundamentalmente disfunción ejecutiva, deterioro de la abstracción, perseveración motora, menor fluencia verbal y cambios en el comportamiento, como apatía y desinhibición [7]. Hasta un 20% de los pacientes con PSP puede mostrar tales síntomas como manifestaciones iniciales de la enfermedad, lo que habitualmente dificulta el diagnóstico [8]. Esto se ha relacionado con la afectación de vías estriadofrontales secundarias al daño en los ganglios basales, o directamente con la afectación de la corteza frontal premotora [9,10].

La ecolalia es un trastorno del lenguaje caracterizado por la repetición semiautomática, compulsiva e iterativa de las palabras o frases emitidas por el interlocutor. Es característica de la afasia transcortical sensitiva, que ocurre por lesión en las regiones temporooccipitales en el hemisferio dominante (circunvolución angular o área 39 de Brodmann). Con menos frecuencia ocurre en la variante motora de la afasia transcortical. En este caso, el daño se localiza en el área motora suplementaria del lóbulo frontal (área 8 de Brodmann) [11]. Verny et al [5] identificaron la presencia de ovillos neurofibrilares en la corteza de 10 pacientes con PSP en localizaciones diferentes que en la enfermedad de Alzheimer o en sujetos mayores asintomáticos. Las regiones más afectadas fueron la circunvolución precentral, la circunvolución angular, la corteza prefrontal y las regiones hipocámpales, hallazgos en sintonía con estudios previos similares [12,13]. Curiosamente, dos de

los 10 pacientes analizados en dicho estudio presentaban ecolalia.

Por tanto, una actitud perseverante y repetitiva puede entenderse en la PSP como secundaria a un déficit cognitivo de tipo frontal. Sin embargo, al tratarse de un trastorno predominante en la repetición del lenguaje con respecto a otras conductas, creemos que representa más bien una afectación circunscrita al lóbulo frontal dominante, en este caso en concreto de la corteza premotora y el área motora suplementaria, como se ha descrito previamente en estudios histopatológicos.

Bibliografía

- Warren NM, Burn DJ. Progressive supranuclear palsy. *Pract Neurol* 2007; 7: 16-23.
- Schrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn NP. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet* 1999; 354: 1771-5.
- Takahashi M, Weidenheim KM, Dickson DW, Ksiezak-Reding H. Morphological and biochemical correlations of abnormal tau filaments in progressive supranuclear palsy. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002; 61: 33-45.
- Warren NM, Piggott MA, Lees AJ, Burn DJ. The basal ganglia cholinergic neurochemistry of progressive supranuclear palsy and other neurodegenerative diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78: 571-5.
- Verny M, Duyckaerts C, Agid Y, Hauw JJ. The significance of cortical pathology in progressive supranuclear palsy. *Clinico-pathological data in 10 cases. Brain* 1996; 119: 1123-36.
- Brown RG, Lacomblez L, Landwehrmeyer BG, Bak T, Uttner I, Dubois B, et al. Cognitive impairment in patients with multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Brain* 2010; 133: 2382-93.
- Litvan I. Update on progressive supranuclear palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2004; 4: 296-302.
- Bigio EH, Brown DF, White CL 3rd. Progressive supranuclear palsy with dementia: cortical pathology. *J Neuropathol Exp Neurol* 1999; 58: 359-64.
- Donker Kaat L, Boon AJW, Kamphorst W, Ravid R, Duivenvoorden HJ, Van Swieten JC. Frontal presentation in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2007; 69: 723-9.
- Rohrer JD, Paviour D, Bronstein AM, O'Sullivan SS, Lees A, Warren JD. Progressive supranuclear palsy syndrome presenting as progressive nonfluent aphasia: a neuropsychological and neuroimaging analysis. *Mov Disord* 2010; 25: 179-88.
- Vendrell JM. Las afasias: semiología y tipos clínicos. *Rev Neurol* 2001; 32: 980-6.
- Hanilhara T, Amano N, Takahashi T, Nagatomo H, Yagashita S. Distribution of tangles and threads in the cerebral cortex in progressive supranuclear palsy. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1995; 21: 319-26.
- Hauw JJ, Verny M, Delaère P, Cervera P, He Y, Duyckaerts C. Constant neurofibrillary changes in the neocortex in progressive supranuclear palsy. Basic differences with Alzheimer's disease and aging. *Neurosci Lett* 1990; 119: 182-6.

CARTA AL DIRECTOR

Los Nabokov, una familia de sinestésicos

Pedro Gargantilla-Madera^{a,b}, Natalia Arroyo-Pardo^b, Emilio Pintor-Holguín^a

^a Universidad Europea de Madrid. ^b Servicio de Medicina Interna. Hospital de El Escorial. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Pedro Gargantilla Madera. Universidad Europea de Madrid. Tajo, s/n. E-28670 Villaviciosa de Odón (Madrid).

E-mail: pgargantilla@yahoo.es

Aceptado: 16.04.15.

Cómo citar este artículo: Gargantilla-Madera P, Arroyo-Pardo N, Pintor-Holguín E. Los Nabokov, una familia de sinestésicos [carta]. *Rev Neurol* 2015; 61: 144.

© 2015 Revista de Neurología

Nos ha parecido realmente interesante el artículo '¿Colores, sabores, números?: la sinestesia en una muestra española', recientemente publicado en *Revista de Neurología* [1]. Queríamos

aprovechar la ocasión para recordar un caso documentado de sinestesia en tres generaciones, en la familia de Vladimir Vladimirovich Nabokov (1899-1977). El autor de *Lolita* fue un personaje excepcional no sólo en el aspecto literario, sino en otros en muchos sentidos, puesto que diseñaba problemas de ajedrez a nivel profesional y, como experto en entomología, realizó clasificaciones taxonómicas mediante la morfología de los genitales de las mariposas, dando nombre a varios géneros. Pero además de todo esto, Nabokov era sinestésico, como señaló en su autobiografía [2]. El escritor ruso afirmó que en cierta ocasión, cuando era pequeño, se quejó a su madre de que su juego (cubos de colores con las letras del alfabeto) estaba mal construido porque tenía la letra 'A' en rojo y la 'A' —decía— debía ser azul. Yelena Ivanovna Rukavishnikova, la madre de Nabokov, se dio cuenta de que había heredado la misma capacidad sensorial que ella, con la diferencia de que la madre veía colores al escuchar música [3].

La esposa del escritor, Véra Nabokov (1902-1991), también era sinestésica [4] y, al igual que él, asociaba colores a letras determinadas. Con el paso de los años descubrirían que su único hijo, Dimitri Nabokov (1934-2012), también era sinestésico, tanto en grafema como en color [5]. Dimitri compartía de forma congruente la sinestesia de sus padres, excepto para la letra M: para Vladimir, era rosa; para Véra, azul, y para Dimitri, malva [5].

Bibliografía

- Melero H, Peña-Melián A, Ríos-Lago M. ¿Colores, sabores, números?: la sinestesia en una muestra española. *Rev Neurol* 2015; 60: 145-50.
- Román P. Listening eyes: synesthesia in Vladimir Nabokov's *Pale Fire*. *JACL: Journal of Artistic Creation and Literary Research* 2014; 2: 44-62.
- Nabokov V. Habla memoria: una autobiografía revisitada. Barcelona: Anagrama; 1994.
- Lowery G. Woman behind *Lolita*: Nabokov's wife, Véra, was muse. *Cornell Chronicle Online*; 2006.
- Cytowic RE. Synesthesia: a union of the senses. Cambridge: Bradford Book; 2002.