



Neurology perspectives



21020 - BASES NEURONALES DE LA DESINTEGRACIÓN DEL LENGUAJE EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Puig Davi, A.; Martínez Horta, S.; Pérez Carasol, L.; Sampedro, F.; Pérez Pérez, J.; Ruiz Barrio, Í.; Franch Martí, C.; Horta Barba, A.; Olmedo Saura, G.; Kulisevsky, J.

Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Resumen

Objetivos: En la enfermedad de Huntington (EH), los trastornos del habla/lenguaje han sido eminentemente circunscritos al componente motor. El estudio profundo de las habilidades lingüísticas y el papel de estructuras extraestriatales ha sido prácticamente nulo. El objetivo del estudio es explorar el perfil de compromiso del lenguaje en la EH e identificar los mecanismos neuronales relacionados.

Material y métodos: Se evaluó el lenguaje mediante Mini Linguistic State Examination (MLSE), subpruebas del Test de Barcelona y de Boston, y el estado cognitivo y clínico en una muestra de 40 pacientes con EH inicial y 21 controles. Se obtuvo RM craneal y se realizó un registro de EEG/ERP durante una tarea de congruencia semántica.

Resultados: La puntuación total del MLSE reflejó un perfil de alteración asociado al compromiso de la sintaxis, componente práxico-motor del habla, semántico y fonológico. La exploración por subpruebas mostró un perfil de compromiso de la lectura, habla, del procesamiento y producción sintáctico y acierto semántico. En el análisis de neuroimagen, se encontraron asociaciones entre los déficits lingüísticos y nodos de las redes temporoparietales, frontoparietales y frontoestriatales léxico-semánticas y sintácticas, así como nodos de la red sensoriomotora. En el análisis de EEG/ERP, el grupo EH mostró una alteración de la N400 [$t(52) = 2,206$; $p = 0,032$], y una latencia mayor (control = 410 ms vs. EH = 547 ms; $p < 0,0001$), ambas relacionadas con medidas de asociación semántica ($r = -0,444$; $p = 0,001$), fluidez ($r = -0,490$; $p < 0,0001$) y comprensión ($r = -0,281$; $p = 0,04$).

Conclusión: Las alteraciones del lenguaje son parte integral del fenotipo cognitivo de la EH, cuya gravedad se asocia con la desintegración estructural y funcional de extensos territorios cortico-subcorticales implicados en el procesamiento lingüístico.