

Afemia – Alteração Não-Afásica da Fala

Paulo H. F. Bertolucci*, Sonia M. D. Brucki** & Suzana M. F. Malheiros**

RESUMO

A afemia caracteriza-se por quadro clínico definido como uma produção verbal limitada ou ausente, a comunicação se faz espontaneamente através da escrita. A compreensão verbal é preservada, assim como a compreensão da leitura. A escrita pode ser normal ou desproporcionalmente preservada em relação à fala. Descreveremos e discutiremos um paciente com esse quadro clínico.

UNITERMOS

Afemia, linguagem, afasia.

INTRODUÇÃO

Os relatos de Paul Broca, no século passado, baseados na observação de um pequeno número de pacientes com dificuldade de linguagem e lesão cerebral esquerda, foram extremamente importantes por duas razões:

- indicar que diferentes regiões do córtex cerebral podem ter diferentes funções;
- sugerir que os hemisférios cerebrais podem ter papéis diferentes, ou seja, que existe uma assimetria cerebral.

Esses trabalhos suscitaram, na época, uma apaixonada polêmica sobre primazia, em que estiveram envolvidos não apenas méritos científicos, mas também luta por prestígio entre diferentes escolas médicas. A maneira como esses eventos evoluíram é tão fascinante, que até hoje esses acontecimentos são alvo de reapreciações (p. ex. Finger & Roc, 1996), que mostram como funcionava o mundo acadêmico francês no século XIX.

Não interessa, para este artigo, toda a polêmica, mas é bastante relevante a maneira como os fatos se desenvolveram em relação à terminologia. Broca atribuiu os distúrbios que observou a uma alteração na “faculdade da linguagem articulada”, fazendo referência específica ao fato de que “... todos os músculos estão sob controle voluntário, não havendo paralisia mas, ainda assim, uma lesão cerebral abole a linguagem articulada”. O autor denominou a alteração como **afemia** (*a* - ausência; *femis* - fala, pronúncia), já que sob seu ponto de vista, havia exclusivamente uma dificuldade em articular as palavras. O termo **afasia** foi lançado um pouco mais tarde por Trousseau, que considerou afemia inadequado, e eventualmente foi o que prevaleceu, no sentido em que é empregado até hoje.

O termo afemia também sobreviveu, sendo reintroduzido duas décadas mais tarde por Bastian, na Inglaterra, para descrever um distúrbio específico da articulação, secundário a pequenas lesões próximas ao lobo frontal posterior inferior esquerdo⁶. O uso do termo, no entanto, não é tranqüilo. Uma boa parte da controvérsia sobre essa denominação deriva da quantidade

* Professor Adjunto. Chefe do Setor de Neurologia do Comportamento.

** Doutora em Neurologia Clínica. Disciplina de Neurologia Clínica. Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina.

de termos e modelos teóricos que surgiram na literatura. Assim, pela localização da lesão e características clínicas, já se considerou que a afemia é, na realidade, uma afasia de Broca com rápida melhora¹¹, ou uma "disartria cortical" com distúrbios da fala e prosódia¹⁶, em oposição à idéia de tratar-se de uma dificuldade na organização dos movimentos articulatorios, descrita de variadas maneiras como "disartria apráxica"¹³, "dispraxia articulatória"³ e "apraxia verbal"⁷. A discussão não é meramente acadêmica, pelas óbvias implicações de tratamento e prognóstico. A discussão do quadro clínico e localização da lesão pode ser facilitada pela apresentação de um caso ilustrativo.

RELATO DE CASO

Um artista plástico de 31 anos, branco, universitário, destro, natural de Lima (Peru), procedente de São Paulo há 6 anos, começou a apresentar crises convulsivas focais motoras à direita acompanhadas por paresia direita progressiva, com predomínio no membro inferior. Uma tomografia revelou processo expansivo parasagital esquerdo compatível com neoplasia. Sete meses depois do início dos sintomas, foi realizada craniotomia com exérese, macroscopicamente completa, dirigida por ultra-som, de um astrocitoma grau II. No pós-operatório imediato houve discreta piora do déficit, afetando também o membro superior, com gradual recuperação, até o retorno ao trabalho.

Um ano e 4 meses após, uma tomografia de controle mostrou recidiva local. Quatro meses depois, foi realizada nova intervenção, com ressecção subtotal de

A

ENQUANTO A MULHER SECA OS PRATOS,
NÃO PERCEBE QUE A PIA ESTÁ ESCORRE-
GANDO, ALÉM DO QUE SEUS FILHOS RO-
BAM DMAS BOLACHAS, E ESTÁ ~~NO~~ A
PONTO DE ACONTECER UM OUTRO
ACCIDENTE; A BANCA BALANÇA -

B

ENQUANTO A MULHER PER-
TO DA JANELA ESTÁ SECAN-
DO A LOÇA, NÃO PERCEBE
QUE A PIA ESTÁ ESCORRENDO;
E QUE OS FILHOS DELA, ESTÃO
ROBANDO BISCOITOS UPÁ! O
MENINO TAMBÉM ESTÁ ESCO-
RREGANDO DO BANCO.

FIGURA 1

Descrição da Figura do Roubo dos Biscoitos (A) realizada 3 semanas após a cirurgia. O texto, apesar das palavras em castelhano, teria pontuação máxima de acordo com a escala original de avaliação, pois as frases são completas e compreensíveis. Texto realizado 2 anos após a cirurgia (B), quando não mais se observa mistura de idiomas.

tumor com as mesmas características iniciais. No pós-operatório imediato foi verificada hemiplegia completa e mutismo. Três semanas após foi por nós avaliado pela primeira vez.

O interrogatório complementar não revelou outras alterações de saúde. O paciente vive em um ambiente onde só se fala português. Eventualmente, o espanhol é utilizado em contato telefônico com os pais. O domínio

do português anteriormente às cirurgias era bastante bom, permitindo a realização de atividades onde a comunicação é essencial, como aulas e palestras. O acompanhante informava que, após a segunda cirurgia, o paciente conseguia ler e compreender a linguagem oral e preferia comunicar-se por escrito, apesar da dificuldade em usar a mão esquerda.

O exame mostrava um homem com evidente hemiparesia direita, atento, que já às primeiras perguntas solicitou lápis e papel para comunicar-se. A marcha era pareto-espástica sem apoio, com predomínio no membro superior, onde só se observava esboço de flexão dos dedos; a adução e abdução realizavam-se parcialmente (grau 3 de força muscular); os reflexos eram hiperativos à direita, com cutâneo-plantar em extensão; o exame de pares cranianos era normal, exceto por dificuldade em protruir a língua; não era possível assobiar ou soprar. A realização de gestos e cópia de figuras geométricas não mostrou falhas, exceto pelo aspecto vacilante das linhas, realizadas com a mão esquerda. A memória verbal estava no limite inferior, no teste da lista de palavras de Wechsler (5/10; 6/10; 5/10).

O exame da linguagem mostrou resposta imediata a comandos simples e com latência a comandos um pouco mais complexos. A tentativa de falar produzia apenas dois sons "eu" e "endo". Mesmo tentar dizer "sim" ou "não" era seguido por falha e solicitação de lápis e papel. Não era possível a repetição de palavras isoladas, a não ser após várias tentativas e de modo muito mal-articulado. A nomeação de figuras, por escrito, foi realizada sem falhas (15/15). A compreensão da leitura não mostrou erros. A descrição da Figura do Roubo dos Biscoitos, embora contivesse 4 palavras em espanhol (fig. 1-A), foi bastante satisfatória, correspondendo à pontuação máxima (5/5) da escala de avaliação⁵. A descrição verbal da Figura do Roubo dos Biscoitos, na mesma época, mostrou a seguinte produção, realizada fonema a fonema, com muito esforço:

"Mientras... la... mu/jer... seca... el... pra/ta... pra/to... a... pi... a... es... tá... de... ra... man... do... I... sa... se... si... so... sus... fi... lhos... ro... van... bo... la... chas.

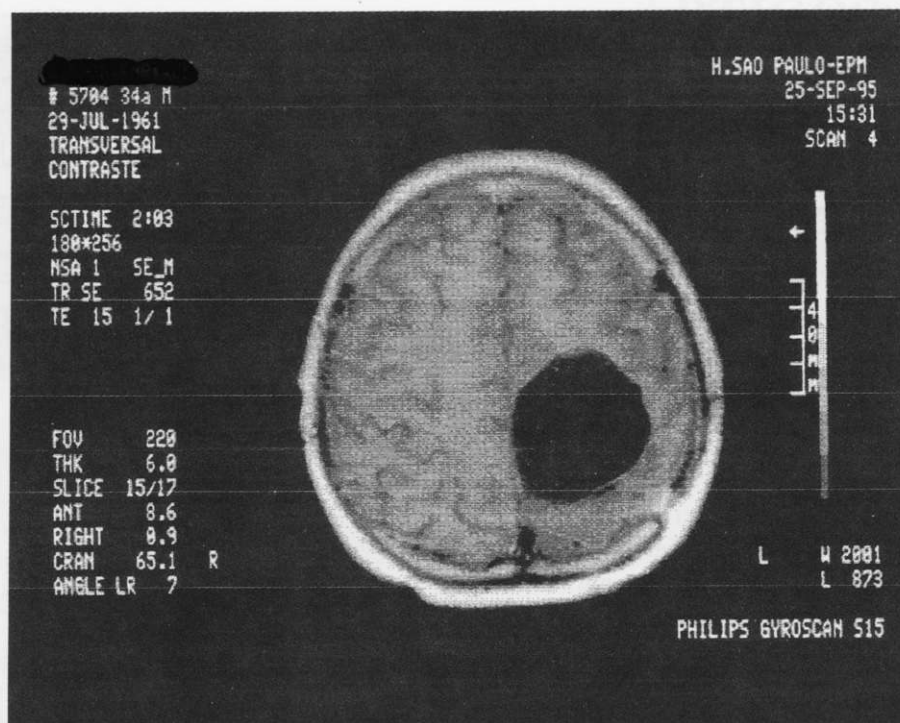


FIGURA 2

Ressonância magnética nuclear mostrando lesão com características de porencefalia que se estende da região para-sagital superior para baixo, afetando a substância branca subjacente à metade inferior do giro pré-central. A *pars opercularis* está preservada.

Sa... se... si... só... cá... que... a... van... ca... está... ca... i... en... do."

À parte a silabação, freqüentemente as palavras eram iniciadas por um processo de aproximação (p. ex. sá, se, si, só, su). Também era marcante a diferença entre a produção verbal e a escrita.

A ressonância magnética de crânio mostrou imagem com hipossinal em T1 e hiperssinal em T2 e DP de aspecto cístico na transição fronto-parietal esquerda com comunicação com o corpo do ventrículo lateral. Havia lesão cortical da porção superior do giro pré-central e da substância branca de sua metade inferior. A *pars opercularis* e sua substância branca estavam preservadas, assim como a cápsula interna (fig. 2).

Reavaliações ao longo de 2 anos mostraram melhora da marcha, que se realiza sem apoio. A força muscular melhorou pouco na mão direita, que é usada como apoio. Houve melhora na produção verbal que continua se realizando com silabação. Há dificuldade com encontros consonantais, que são desdobrados e eventualmente corrigidos (p. ex. cons... tu... ru... ção/ cons... turu... tru... ção). Um exemplo da produção gráfica pode ser visto na fig. 1-B.

COMENTÁRIOS

A afemia parece ter um quadro clínico razoavelmente bem definido. Tipicamente o paciente está mudo ou é capaz de apenas uma limitada produção verbal, ainda assim muito disártrica e com volume da voz reduzido. Caracteristicamente, como com nosso paciente, pode haver tentativa espontânea de comunicação através da escrita. Mesmo imediatamente após o evento que levou ao déficit, a compreensão verbal está preservada, assim como a compreensão da leitura. A escrita pode ser completamente normal desde o início ou apresentar dificuldades desproporcionalmente pequenas em relação as da fala⁹. Podem ser vistas, como em nosso paciente, trocas de letras ou erros de soletração, ou mesmo dificuldade em encontrar palavras, com omissões ou trocas. Mesmo com essas dificuldades, a escrita é normal, do ponto de vista de estrutura gramatical, e as falhas referidas acima tendem a desaparecer rapidamente. Adicionalmente pode ser observada uma hemiparesia direita, em geral leve, e afetando preferencialmente a mão e a face.

A partir dessas características, já é possível fazer um diagnóstico diferencial com a afasia de Broca, na qual se verifica agramatismo, anomia e déficits de compreensão da sintaxe, que são uma dificuldade adicional para esses pacientes. Podem ser particularmente difíceis as duas últimas histórias do teste de compreensão verbal⁵, que incorporam uma ironia implícita, as quais foram perfeitamente compreendidas por nosso paciente. Foram descritos pacientes com afasia com melhora rápida¹¹, mas mesmo nesses, apesar de uma produção verbal superficialmente correta, testes mais complexos de compreensão gramatical podem mostrar dificuldades¹⁵. Do mesmo modo, e diferentemente do que ocorre na afemia, na afasia de Broca agramatismo pode ser visto na escrita, mesmo nos casos com melhora rápida.

A avaliação da escrita é um ponto crucial em relação à afemia. Um relato de caso⁸ descreve um suposto caso de afemia, no qual se observava grande dificuldade de produção verbal e preferência por comunicação escrita. A escrita era telegráfica e agramatical, com paragrafias ocasionais, e a compreensão estava preservada. Houve rápida melhora da escrita, em paralelo com a melhora da fala, o que supostamente indica o caráter afásico da afemia. Se realmente um afêmico, este paciente não apresentava o padrão observado de um modo geral, que é de preservação da escrita, como em nosso paciente e em vários outros relatos^{1,2,15}. Um outro ponto do relato, o fato de o paciente articular bem ao praguejar, também diferia do padrão habitual. Em afêmicos, diferente do

que ocorre em afásicos, a dificuldade de articulação atinge todas as modalidades da produção verbal, inclusive a produção automática. Um dos modelos teóricos da afemia é o de uma apraxia restrita³. Nosso paciente, quando examinado pela primeira vez, apresentava uma dispraxia que desapareceu ao longo do tempo, embora persistisse a dificuldade de articulação. É claro que disartria e dispraxia fonoarticulatória não são excludentes, mas, pelo menos em nosso caso, foi possível separar estes dois componentes, devido à diferença na evolução, e verificar afemia na ausência de dispraxia, pelo menos para outros movimentos bucofaciais.

A melhora da produção verbal costuma ser rápida na afemia, com uma fala lenta, hipofônica e laboriosa. O ritmo é irregular e interrompido por explosões, com marcada alteração da prosódia, um aspecto muito destacado em algumas descrições dessa síndrome¹². Quando a produção verbal melhora, os movimentos articulatórios podem estar tão alterados que transformam os fonemas de maneira a dar a impressão de parafasias literais¹⁵, um engano que pode reforçar a idéia equivocada de afasia. Do mesmo modo, a alteração da prosódia, velocidade de produção e de todos os elementos da fala, às vezes, dá a impressão de tratar-se de um sotaque estrangeiro, como destacado na "síndrome do sotaque estrangeiro"¹². A hemiparesia que pode acompanhar a síndrome costuma ser transitória, desaparecendo em dias ou semanas, diferente da alteração da fala, que pode persistir por períodos mais longos, de até alguns anos. Evidentemente, podem ser encontradas exceções quanto ao tempo de recuperação, como nosso paciente, que continua hemiparético após 2 anos.

Sem dúvida, parte da variabilidade na recuperação não apenas da hemiparesia, mas da própria alteração da fala, deve-se à etiologia. A maior parte das afemias deve-se a lesões isquêmicas, principalmente por embolia^{11,15}, mas foram relatados casos por hematomas¹ e lesão penetrante¹⁴. Particularmente interessante é o caso de uma mulher que preenchia os critérios para afasia primária progressiva¹⁰, mas com todas as características de uma afemia, no sentido de um déficit restrito à articulação, sem comprometimento de outros aspectos da linguagem, sugerindo que a afemia, muito raramente, pode ser a forma de apresentação das atrofia lobares. Tanto quanto sabemos, não existe relato de afemia relacionada à retirada de tumor cerebral.

A lesão necessária à produção da afemia é um ponto de discussão. Poucos casos foram à necropsia e, pela raridade da síndrome, são relativamente poucos os

pacientes estudados pelos métodos modernos de neuroimagem. A sugestão inicial de Bastian era de que a afemia ocorre quando uma lesão subcortical isola a área de Broca de suas conexões eferentes, via cápsula interna e corpo caloso, mas casos de afemia foram relatados nos quais a área de Broca estava envolvida¹¹. Por outro lado, foram observados casos de afemia em conexão com lesão da metade inferior do giro pré-central e da parte posterior do giro frontal inferior (pars opercularis) ou da substância branca subjacente a estas estruturas¹⁵. A partir dessas informações é possível imaginar que as lesões responsáveis pela afemia podem acometer diretamente o córtex envolvido no controle motor dos músculos da fala (giro pré-central), ou o córtex de associação necessária à organização dos movimentos da fala (giro frontal inferior), ou ainda suas conexões. Esta última localização pode ser exemplificada por lesões envolvendo o braço anterior da cápsula interna. Aqui, evidentemente, estamos diante de uma síndrome de desconexão.

COMENTÁRIOS FINAIS

A afemia, como entendida atualmente, preenche os requisitos necessários para as correlações clínico-anatômicas tão procuradas nas alterações de linguagem. Para que a síndrome se manifeste, é necessária lesão em uma área relativamente pequena, menor que as possíveis áreas da afasia de Broca, à qual correspondem alterações razoavelmente bem definidas, e parece haver ligação entre uma coisa e outra. Esta área contém grandes células piramidais, que parecem ser responsáveis pela organização e seqüenciação dos movimentos necessários à linguagem articulada.

Broca, em suas descrições pioneiras, poderia estar pensando na afasia como a entendemos hoje, mas sua descrição e sua hipótese patofisiológica correspondem ao que hoje chamamos de afemia, a mesma palavra por ele utilizada⁶. Neste sentido, podemos dizer que não foi apenas a Trousseau que o tempo deu razão.

SUMMARY

Aphemia has a typical presentation with absence or limited verbal production. Spontaneously, patients used writing for communication. Verbal comprehension is preserved as reading. We presented and discussed a young man with this affection.

KEY WORDS

Aphemia, language, aphasia.

Referências

1. Benson, D.F. Aphasia, alexia, and agraphia. New York, Churchill Livingstone, 1979.
2. Cohen, L.; Benoit, N.; van Eeckhout, P.; Ducarne, B.; Brunet, P. Pure progressive aphemia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 56: 923-24, 1993.
3. Critchley, M. Articulatory defects in aphasia. J. Laryngol. Otol., 66: 1-17, 1952.
4. Finger, S.; Roc, D. Gustave Dax and the early history of cerebral dominance. Arch. Neurol., 53: 806-813, 1996.
5. Goodglass, H.; Kaplan, E. The assesment of aphasia and related disorders. Philadelphia, Lea & Fabiger, 1983.
6. Henderson, V.W. Alalia, aphemia, and aphasia. Arch. Neurol., 47: 85-88, 1990.
7. Johns D.F.; Darley, F.L. Phonemic variability: apraxia of speech. J. Speech Hear. Res., 13: 556-583, 1970.
8. Kaminski, H.J.; Adams, N.; Burnstine, T.H.; Civil, R.H.; Ruff, R.L. Relation of aphemia and agraphia. Eur. Neurol., 32: 302-304, 1992.
9. Lecours, A.R.; Lhermitte, F. The 'pure form' of the phonetic disintegration syndrome (pure anarthria): anatomo-clinical report of a historical case. Brain Lang., 3: 88-113, 1976.
10. Mesulam, M.M. Primary progressive aphasia: differentiation from Alzheimer's disease. Ann. Neurol., 22: 533-534, 1990.
11. Mohr, J.P.; Pessin, M.S.; Finkelstein, S. Broca's aphasia: pathologic and clinical. Neurology, 28: 311-324, 1978.
12. Monrad-Krohn, G.H. Dysprosody or altered 'melody of language'. Brain, 70: 405-415, 1947.
13. Nathan, P.W. Facial apraxia and apraxic dysarthria. Brain, 70: 449-478, 1947.
14. Pellat, J.; Gentil, M.; Lyard, G.; Vila, A.; Tarel, V.; Moreau, O.; Benabid, A.L. Aphemia after a penetrating brain wound: a case study. Brain Lang., 40: 459-70, 1991.
15. Schiff, H.B.; Alexander, M.P.; Naeser, M.A.; Galaburda, A.M. Aphemia. Clinico-anatomic correlations. Arch. Neurol., 40: 720-727, 1983.
16. Whitty, C.W.M. Cortical dysarthria and dysprosody of speech. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 27: 507-510, 1964.

Endereço para correspondência:

Prof. Dr. Paulo Henrique Ferreira Bertolucci
Rua Botucatu, 740
04023-900 São Paulo (SP)