

## AFASIA PROGRESSIVA PRIMÁRIA E VARIANTES

### **Eva Bolle Antunes**

Aluna de Doutoramento em Saúde Pública  
Faculdade de Medicina  
Universidade do Porto, Porto, Portugal  
Assistente Estagiária  
Faculdade de Ciências da Saúde  
Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal  
Terapeuta da Fala  
[eva@ufp.edu.pt](mailto:eva@ufp.edu.pt)

### **Bruna Lima**

Aluna da Licenciatura em Terapêutica da Fala  
Faculdade de Ciências da Saúde  
Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal  
[19647@ufp.edu.pt](mailto:19647@ufp.edu.pt)

### **Jessica Rodrigues**

Aluna da Licenciatura em Terapêutica da Fala  
Faculdade de Ciências da Saúde  
Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal  
[19572@ufp.edu.pt](mailto:19572@ufp.edu.pt)

### **Helena Neto**

Aluna da Licenciatura em Terapêutica da Fala  
Faculdade de Ciências da Saúde  
Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal  
[18665@ufp.edu.pt](mailto:18665@ufp.edu.pt)

**Sara Correia**

Aluna da Licenciatura em Terapêutica da Fala  
Faculdade de Ciências da Saúde  
Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal  
19679@ufp.edu.pt

**Sara Santos**

Aluna da Licenciatura em Terapêutica da Fala  
Faculdade de Ciências da Saúde  
Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal  
19850@ufp.edu.pt

**RESUMO**

A afasia progressiva primária é uma patologia neurodegenerativa que provoca a perda gradual da linguagem. Neste artigo é efectuada uma revisão de literatura sobre as suas variantes e manifestações clínicas: afasia progressiva não-fluente, afasia progressiva logopénica e demência semântica ou afasia progressiva fluente. Serão, ainda, discutidos alguns aspectos controversos relativos aos critérios de diagnóstico e às possibilidades nas abordagens de intervenção.

**PALAVRAS-CHAVE**

Afasia progressiva primária, demência frontotemporal, linguagem.

**ABSTRACT**

Primary progressive aphasia is a neurodegenerative disease which causes a gradual loss of language function. In this paper a literature review is carried out regarding its variants and clinical manifestations: non-fluent progressive aphasia, logopenic progressive aphasia and semantic dementia or fluent progressive aphasia. A few controversial aspects regarding the diagnostic criteria and treatment possibilities will also be discussed.

**KEYWORDS**

Primary progressive aphasia, frontotemporal dementia, language.

APP – afasia progressiva primária; APNF – afasia progressiva não-fluente; APL – afasia progressiva logopénica; APF – afasia progressiva fluente; DS – demência semântica.

## 1. INTRODUÇÃO

Os quadros demenciais neurodegenerativos incluem a demência de Alzheimer, a demência vascular, demência com corpos de Lewy e a degenerescência frontotemporal (Gregory e Hodges; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-Differentiation"). A degenerescência frontotemporal foi descrita inicialmente por Arnold Pick em 1892. Mais recentemente, foram propostos critérios para a diferenciação entre a demência frontotemporal, caracterizada por problemas evidentes de comportamento, e a afasia progressiva primária (APP), que engloba perturbações predominantes de linguagem durante os primeiros dois anos do curso da doença (Chawluk et al.; Tyrrell et al.; Abe, Ukita e Yanagihara; Westbury e Bub; Sonty et al.; Gorno-Tempini, Dronkers et al.; Neary et al.; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia").

A APP é uma síndrome neurodegenerativa de instalação insidiosa, que afecta principalmente a linguagem, cuja deterioração é evolutiva, geralmente com início entre os 45 e os 70 anos, podendo durar uma média de oito anos (de quatro a 14 anos) (Mesulam e Weintraub; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-a Language"). A apresentação inicial da APP é frequentemente a dificuldade na nomeação, tal como acontece aos doentes de Alzheimer numa fase precoce. Quando apresentam gaguez ou fala lenta e segmentada, e apraxia da fala (que inclui dificuldades articatórias e parafasias fonológicas), a distinção com doença de Alzheimer é facilitada (Kertesz). Foi sugerido que, nos doentes com APP, as manifestações clínicas relacionadas com a memória e a cognição não-verbal estão relativamente preservadas nos dois primeiros anos (Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-Differentiation"; Neary et al.; Weintraub, Rubin e Mesulam). Contudo, alguns doentes podem ter características comportamentais ou extrapiramidais que se revelam antes do final deste período (Kertesz).

A evolução dos sintomas é determinada pela região afectada primariamente, visto que o comprometimento pode principiar pelo lobo frontal e afectar posteriormente o lobo temporal, e vice-versa (Neary et al.). Estudos de neuroimagem, patológicos e genéticos têm sido levados a cabo de forma a melhor identificar e caracterizar as diferentes manifestações clínicas descritas, apesar de uma abordagem mais abrangente ser ainda necessária (Amici et al.; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia: a 25-Year"; Wilson et al.). Foi demonstrado, por imagiologia morfológica e funcional, atrofia e hipoactividade das regiões corticais perissilvianas, do lado esquerdo em cerca de dois terços dos casos e bilaterais para os restantes (Westbury e Bub).

Foi desde as primeiras descrições da APP que se tornou claro que esta pode apresentar-se numa forma fluente ou não-fluente (Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-Differentiation"; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia"; Weintraub, Rubin e Mesulam; Neary et al.; Mesulam e Weintraub; Grossman e Ash). Actualmente, existe alguma controvérsia quanto à relação entre a demência semântica e a afasia progressiva fluente (David, Moreaud e Charnallet; Adlam et al.; Hodges et al.). Está identificada ainda uma outra variante, a afasia progressiva logopénica (Gorno-Tempini et al., "The Logopenic"; Grossman). A divisão da APP em não-fluente, fluente e logopénica nem sempre foi clara e evidente, visto estes termos terem sido utilizados de forma inconsistente (Kertesz) e as aplicações do termo logopenia se basearem

em características diferentes, acabando alguns destes doentes por revelar ter a doença de Alzheimer (Gorno-Tempini et al., "Cognition").

Durante os anos iniciais após o aparecimento dos primeiros sintomas, os indivíduos com APP conseguem manter as suas actividades de vida diária, continuar a cuidar de si próprios, conservar os seus passatempos e até mesmo os seus empregos. Todas as dificuldades sentidas podem provocar um sofrimento significativo e prejuízo ao nível do funcionamento social e familiar, particularmente considerando que são progressivas e que podem evoluir para incapacidades graves de comunicação (Mesulam, "Primary Progressive Aphasia"; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-a Language-Based"; David, Moreaud e Charnallet). O mutismo tende a ser a fase final de todas as formas de demência frontotemporal, mesmo aquelas que iniciam com anomalias comportamentais em vez da perturbação de linguagem e verifica-se preservação relativa da compreensão, ao contrário do que acontece na afasia global ou na doença de Alzheimer grave (Kertesz). O mutismo final ocorre igualmente na doença de Alzheimer, mas geralmente em indivíduos que já têm demência global com perda da compreensão e das funções básicas nas actividades de vida diárias (Kertesz).

## 2. AFASIA PROGRESSIVA NÃO-FLUENTE

A afasia progressiva não-fluente tem sido associada a lesão na região perissilviana esquerda (Neary et al.) e a atrofia frontal inferior esquerda e insular (Gorno-Tempini et al., "Cognition"). As características fundamentais para o diagnóstico são o início com um discurso espontâneo não-fluente, esforçado e com um ritmo inferior a um terço do de adultos saudáveis. Esta síndrome está associada a agramatismo, parafasias fonológicas, anomia, dificuldades progressivas na repetição e perturbação na compreensão de frases sintacticamente complexas, mas deverão ter a compreensão da palavra isolada preservada (Mesulam et al.; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-a Language-Based"; Hodges e Patterson, "Nonfluent"; Weintraub, Rubin e Mesulam; Neary et al.; Grossman). Os doentes manifestam ainda disprosódia, ou seja, alterações no ritmo e melodia da fala (Grossman).

O discurso lento, com pausas frequentes e agramático é caracterizado pela omissão ou uso incorrecto de morfemas gramaticais (**artigos, afixos, preposições, conjunções**) livres ou presos (David, Moreaud e Charnallet; Kartsounis et al.; Tyrrell et al.; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-a Language-Based"). Esta fala esforçada piora gradualmente e, caracteristicamente, os doentes desenvolvem mutismo (Grossman).

Quanto à anomia (dificuldades na nomeação), é constante observar dificuldades no acesso semântico, que tendem a progredir no decurso da doença (Weintraub, Rubin e Mesulam; Grossman e Ash; Hodges e Patterson, "Nonfluent"). **Estes doentes apresentam maioritariamente** mais défices durante a nomeação oral do que na nomeação escrita, observando-se que parafasias semânticas (substituições de palavras semanticamente relacionadas) ocorrem também durante tarefas que envolvem verbos (Hillis, Tuffiash e Caramazza).

As parafasias fonológicas referem-se às substituições de fonemas, ocorrem com mais frequência do que as semânticas, e são mais comuns no discurso espontâneo e na repetição (Croot, Patterson e Hodges). Estes erros articulatórios poderão estar relacionados com perturbação no sistema fonológico, ou podem ter como base a apraxia da fala, que é uma perturbação no planeamento motor da fala (Grossman).

É importante salientar que estes doentes costumam apresentar preservadas as capacidades de compreensão de palavras isoladas e de frases, quando se mantém meramente o discurso a um nível de conversação. Contudo, a compreensão revela-se perturbada quando lhes são apresentados textos de maior complexidade léxico-semântica (Tree et al.; Grossman e Moore) e sintáctica (Grossman). **Verifica-se que o processamento semântico se mantém relativamente intacto** no que respeita aos mecanismos de compreensão de palavras isoladas, bem como manutenção da compreensão e desempenho adequado em tarefas semânticas não-verbais (Croot, Patterson e Hodges). Já quanto aos défices gramaticais na compreensão e na expressão, estes encontram-se quer na leitura quer na escrita (Grossman).

Deve ter-se em conta, ainda, outros aspectos que tendem a surgir posteriormente como apraxia da fala, comprometimento da repetição, alexia (perturbação da leitura), agrafia (perturbação da escrita), perseveração não muito marcada (tendência para repetir séries anteriores de estímulos, por exemplo, palavras evocadas e previamente activadas) e, mais tarde, mutismo. Num estudo de caso relatado (Maia et al.), a memória de trabalho e de curto prazo, e a capacidade de seguir instruções complexas estavam preservadas, contudo, estas capacidades podem deteriorar-se com o tempo (Grossman). Inicialmente, estes doentes mantêm a aptidão para a realização mental de tarefas aritméticas simples e, durante mais tempo ainda, a noção de quantidades e do valor dos números (David, Moreaud e Charnallet; Maia et al.).

É possível que surja também perturbação do funcionamento social, manifestado como iniciação limitada de comportamento, apatia ou fraca motivação (Grossman). A avaliação neurológica pode ainda revelar uma perturbação extra-piramidal, envolvendo mioclonia unilateral, distonia, rigidez e apraxia dos membros, o que poderá sugerir evolução para um diagnóstico de síndrome córtico-basal no decurso natural da doença (Grossman).

### 3. AFASIA PROGRESSIVA LOGOPÉNICIA

A afasia progressiva logopénica caracteriza-se por uma profunda e notória dificuldade na nomeação de palavras isoladas (Gorno-Tempini et al., "Cognition"; Kertesz), pela repetição de frases marcadamente perturbada como consequência de limitações na memória de curto prazo auditivo-verbal (Grossman). O comprimento das frases continua a ser superior a 4 palavras e a sintaxe encontra-se preservada (Kertesz).

Apesar de ter um perfil cognitivo e anatómico menos definido do que as outras variantes de APP, há dados que indicam que é uma forma distinta, resultado de um défice nas funções da ansa fonológica (armazenamento temporário de informações verbais como sistema de suporte à descodificação do componente fonológico da linguagem), como consequência de um padrão diferente de atrofia ou de fluxo sanguíneo reduzido, na porção posterior do córtex temporal esquerdo e médio, e no lobo parietal inferior (Gorno-Tempini et al., "The Logopenic"; Gorno-Tempini, Dronkers et al., "Cognition"). A memória fonológica (tarefas de amplitude de dígitos, letras e palavras) demonstrou-se reduzida, constatando-se que o desempenho seria influenciado pela extensão da palavra (Gorno-Tempini et al., "The Logopenic").

Os indivíduos com afasia progressiva logopénica revelam um discurso pouco fluente, com um ritmo lento e com pausas anómicamente longas, mas não apresentam dificuldades de articulação nem sintácticas, apesar de poderem ocorrer parafasias fonológicas (Gorno-Tempini et al., "The Logopenic"). A repetição e a compreensão para frases de estrutura gramatical mais

complexa estarão perturbadas, mas preservadas para palavras isoladas (Gorno-Tempini et al., "Cognition"; Kertesz, Davidson et al.; Gorno-Tempini et al., "The Logopenic"; David, Moreaud e Charnallet). Todavia, com a evolução da condição do doente, pode desenvolver-se expressão limitada e dificuldade na compreensão da palavra (Grossman).

As características da logopenia são, por vezes, descritas como afasia progressiva mista de forma a reflectir a presença da produção de fala não-fluente e de compreensão lexical perturbada (Grossman e Ash). **Estudos referem que a doença de Alzheimer poderá ser a patologia mais comum subjacente à afasia progressiva logopénica** (Gorno-Tempini et al., "The Logopenic"). As suas características clínicas são evocativas das perturbações de linguagem frequentemente descritas na doença de Alzheimer: dificuldades de nomeação e défices de repetição que podem progredir para compreensão lexical perturbada e fala hesitante, associado a perturbação no acesso semântico (Grossman).

#### 4. DEMÊNCIA SEMÂNTICA E "AFASIA PROGRESSIVA FLUENTE"

A ligação e eventual sobreposição entre o que foi descrito como demência semântica e uma forma fluente de APP é ainda pouco clara, estando ambas relacionadas com a variante temporal da APP, ou seja, com lesão temporal anterior (Gorno-Tempini et al., "Cognition").

Esta perturbação fluente é caracterizada por um discurso fluído com débito normal, articulação e sintaxe correctas, mas com pausas anómicais frequentes, substituição por palavras relacionadas (de categorias supra-ordenadas) e degradação progressiva da compreensão da palavra isolada. Existem relatos de doentes que procuram compensar esta anomia com circunlóquios (dão explicações e as definições das palavras) e imitação do uso dos objectos (Mesulam, "Primary Progressive Aphasia"; Mesulam, "Primary Progressive Aphasia: A 25-Year"; Westbury e Bub; Abe, Ukita e Yanagihara; Sonty et al.; Gorno-Tempini et al., "Cognition"; Grossman e Ash).

Estas dificuldades no acesso ao significado das palavras acontecem, em alguns casos, na ausência de défices cognitivos e de identificação visual (David, Moreaud e Charnallet), o que poderá ser um elemento diferenciador da demência semântica, visto que muitos doentes têm agnosia para objectos (Neary et al.; Snowden et al.). Exceptuando as fases avançadas, na afasia progressiva não-fluente a compreensão não está afectada ao nível da palavra isolada, mas sim da frase, sendo este um elemento diferenciador face à fluente (Hodges et al.; Hodges e Patterson, "Nonfluent").

A introdução da denominação de demência semântica surgiu do facto de se verificar que há doentes com perturbação no conhecimento conceptual não-verbal (memória semântica) (Adlam et al.). A característica precece mais saliente e a queixa típica na demência semântica é a redução de vocabulário expressivo, comumente descrita como "perda de memória para palavras" (Hodges e Patterson, "Semantic"). **A compreensão da linguagem está manifestamente diminuída devido à degradação das representações semânticas**, o que parece ser o défice crucial na demência semântica, uma vez que as características clínicas principais da demência semântica incluem dificuldades de nomeação por confrontação, compreensão perturbada para palavras isoladas e conhecimento degradado para objectos (Hodges e Patterson, "Semantic"; Hodges et al.; Hodges e Patterson, "Nonfluent"; Grossman). Estes doentes perdem progressivamente os conceitos das palavras (Kertesz) e o acesso ao sistema semân-

tico (Grossman), produzindo inicialmente parafasias semânticas e posteriormente um jargão semântico fluente (Kertesz). A fala pode parecer vazia de conteúdo devido ao uso frequente de palavras de referência imprecisa (e.g., "isto") (Grossman).

Outra perturbação chave concomitante é a deterioração do vocabulário receptivo, que pode não ser imediatamente evidente em conversação, visto que afecta inicialmente apenas as palavras menos comuns (Hodges e Patterson, "Semantic"). Os indivíduos com demência semântica questionam frequentemente o significado de objectos ou de nomes ouvidos durante uma conversa (Kertesz).

O que ainda não está claro é a base exacta para que a memória semântica esteja perturbada, com estudos que indicam que este défice é generalizado e compromete todos os conceitos semânticos, enquanto que outros apontam para o facto de que os conceitos de objectos visuais estão mais perturbados do que os conceitos abstractos (consequência da degradação das representações visuais de características perceptivas que são cruciais para os conceitos dos objectos), e ainda que os conceitos de números estão relativamente preservados (Grossman). O comprometimento da memória semântica pode afectar uma categoria específica (por exemplo, animais e não alimentos) e determinadas variáveis psicolinguísticas como a frequência e a dimensão concreto-abstracto poderão ser um factor influenciador (Grossman e Ash). Isto não impede que se verifiquem fenómenos de dissociação dupla, por exemplo, doentes que demonstrem maior dificuldade em palavras concretas (mais imagináveis) do que com conceitos mais abstractos (menos imagináveis), ao contrário do que seria de esperar (Grossman e Ash). Para além da memória semântica, apresentam igualmente problemas ao nível da memória anterógrada (esquecimento progressivo, incapacidade ou dificuldade na memorização de factos novos). Estudos realizados sobre a memória autobiográfica indicaram que a recordação de acontecimentos recentes é melhor do que para os mais distantes (Grossman e Ash). A relação entre memória semântica e memória anterógrada é importante porque as representações das várias formas de conhecimento desenvolvem-se durante um longo período de tempo (Graham et al., "Two"; Graham et al., "Insights"). Apesar de os doentes também poderem ter perturbação não-específica de memória, isto não reflecte uma verdadeira amnésia, ao contrário da doença de Alzheimer: a memória para acontecimentos diários e aspectos topográficos da memória são relativamente normais em doentes com demência semântica (Graham et al.; Hodges e Patterson, "Semantic").

O facto de existirem doentes que fornecem as definições das palavras que não conseguem evocar, e de demonstrarem ausência de défices acentuados na identificação visual de objectos e imagens (tal como já foi referido), contribui para os argumentos de que a demência semântica e a afasia progressiva fluente são entidades diferentes (David, Moreaud e Charnallet), visto que parece que acedem ao sistema semântico a partir do reconhecimento visual dos objectos e não a partir de *inputs* verbais, orais ou escritos. Contudo, por haver indivíduos que demonstram anomia e défice na compreensão de palavras, mas que não têm dificuldade no reconhecimento de objectos nas fases iniciais, alguns autores defendem que tal levará somente à conclusão de que a demência semântica deveria ser encarada como um sub-tipo da APP (Mesulam, "Primary Progressive Aphasia-a Language-Based"; Adlam et al.). Assim, há autores que alegam que esta seria uma única entidade representando a degradação da rede semântica, com impacto em competências verbais e não-verbais e a progressão da afasia progressiva fluente resultaria invariavelmente num perfil de demência semântica (Adlam et al.).

Alguns autores incluem como critérios para o diagnóstico de demência semântica (Neary et al.; Snowden et al.) a agnosia visual associativa<sup>1</sup> (perturbação no reconhecimento de objectos), logo mau desempenho em tarefas de emparelhamento palavra-objecto, ou palavra-imagem e até prosopagnosia (perturbação no reconhecimento de rostos familiares, mais frequente na variante direita da demência semântica). Foram relatados achados consistentes de atrofia do lobo temporal anterior bilateral, apesar de normalmente assimétrica (Hodges e Patterson, "Semantic"). **Inicialmente, verifica-se atrofia temporal esquerda, todavia, o aumento de anomalias comportamentais, e a agnosia visual para objectos e para faces estão relacionados com o desenvolvimento de atrofia temporal direita, apesar de se argumentar que a demência semântica é uma perturbação nuclear da memória semântica (Kertesz).**

Como já referido, o aspecto do reconhecimento tem gerado a maior parte do desacordo, todavia, na perspectiva da demência semântica representar a fase mais grave da afasia progressiva fluente devido à deterioração gradual das capacidades do doente, tem sido sugerido (Adlam et al.) que se abandone como critério a agnosia, substituindo-o por "perturbação em testes de conhecimento associativo não-verbal", uma vez que se encontram publicações com avaliações distintas que originam conclusões diferentes.

Esta síndrome resulta frequentemente em dislexia e disortografia de superfície, com a ocorrência de erros por regularização durante a leitura e escrita (substituição de pronúnciação irregular pela mais frequente de um determinado grafema), e de falhas em tarefas de decisão lexical (se é ou não palavra real) (Amici et al.; David, Moreaud e Charnallet; Grossman; Hodges e Patterson, "Semantic"). Pode, ainda, ser acompanhada por uma perturbação social e comportamental que se agrava com o progresso da doença (Grossman; Kertesz). Os doentes podem adoptar crenças políticas ou religiosas obsessivas e distintas das anteriores, ser considerados como tendo pouca empatia por outros, tornar-se desinibidos e fazer comentários ofensivos, ou demonstrar comportamentos de hiperoralidade ou hipersexualidade (Grossman; Snowden et al.).

## 5. INTERVENÇÃO

A APP pode ter um forte impacto nos doentes e na família, logo é importante o apoio de uma equipa multidisciplinar (Hodges e Patterson, "Semantic"), **que inclua psicologia, genética, enfermagem, terapia da fala e organizações de apoio.** Os cuidadores poderão necessitar igualmente de assistência contínua e de aconselhamento, devido aos efeitos da progressão da doença nas rupturas sociais, familiares e de personalidade (Kertesz et al.). Apesar da falta de estudos aleatorizados relativos a todas as vertentes terapêuticas e de não haver tratamento conhecido para atrasar a progressão da doença, existem alguns dados sobre intervenção ambiental e farmacológica que alivie os sintomas (Hodges e Patterson, "Semantic").

Ainda não foram publicados muitos ensaios clínicos em que tenham sido administrados agentes farmacológicos (Freedman). **O uso de fármacos parece ajudar a estabilizar com-**

<sup>1</sup> Um dos aspectos que contribui para a questão da determinação da afasia progressiva fluente como uma entidade diversa, tal como referido anteriormente.

portamentos como irritabilidade, agitação, depressão e perturbações alimentares, mas, sem grande impacto sobre cognição (Hodges e Patterson, "Semantic"; Lebert; Lebert et al.; Moretti et al., "Frontotemporal"). Um estudo de caso-controlo retrospectivo mostrou efeitos positivos de rivastigminas (Moretti et al., "Rivastigmine") e um ensaio clínico comparando um placebo com galantamina apontou para efeitos estabilizadores ao longo da APP (Kertesz et al.). Apesar de não ser possível qualquer extrapolação devido à limitação inerente ao facto de se tratar do relato de apenas um doente (Finocchiaro et al.), a estimulação magnética transcraniana repetitiva de alta-frequência aplicada no córtex pré-frontal esquerdo produziu melhorias significativas e duradouras nas tarefas de linguagem, incluindo a produção de verbos.

Estes doentes poderão beneficiar de terapia da fala, tendo como meta a comunicação funcional e a compensação do aumento progressivo dos défices linguísticos. É possível melhorar funções conservadas e simultaneamente modificar as que estão perturbadas em comportamentos adaptativos, de forma a aumentar a qualidade de vida dos doentes (Shigenobu e Ikeda), ajudando-os a manter o máximo possível da sua independência. Existem estratégias de comunicação aumentativa e alternativa, recorrendo-se a qualquer tipo de suporte ou forma comunicativa para dar ênfase à interacção e ao ambiente na qual ocorre. A utilização das técnicas depende muito do grau de incapacidade, dos défices co-ocorrentes, dos contextos e dos interlocutores. Algumas exigem a implementação apenas pelos doentes, outras pelos ouvintes, e outras a cooperação entre ambos (Beukelman et al.).

A anomia é uma característica clínica consistente nas APP. Estas dificuldades na evocação das palavras podem ser atribuídas a perda de conhecimento conceptual (no caso das afasias progressivas logopénicas ou fluente), ou apenas a dificuldades no acesso ao sistema semântico (como na afasia progressiva não fluente). Alguns autores defendem que é possível fazer uma intervenção a nível da aprendizagem lexical, apesar de ser necessário considerar que esta nova informação estará limitada pelo contexto e pelas memórias prévias (Henry, Beeson e Rapcsak). Neste aspecto, tal como para os indivíduos com anomia devido a lesão cerebral focal por acidente vascular cerebral, será possível procurar recuperar itens lexicais ainda não perdidos e atrasar a progressão da anomia.

A intervenção será mais benéfica se ocorrer em fases precoces da doença, onde os conhecimentos semânticos residuais e a memória episódica (autobiográfica) ainda relativamente preservada possam suportar as novas aprendizagens (Henry, Beeson e Rapcsak).

## 6. CONCLUSÃO

O aspecto mais marcante na APP é o início insidioso dos sintomas e a degradação progressiva da linguagem como perturbação primária. Esta patologia é pouco frequente, não está associada a lesões súbitas ou a eventos traumáticos e estão descritas algumas variantes clínicas. As características cognitivas, genéticas e anatómicas indicam que as diferentes formas da APP poderão corresponder a diferentes processos patológicos subjacentes.

A afasia progressiva não-fluente é marcada pelo discurso agramático, anómico, lento, hesitante e com pausas, pelas dificuldades no processamento da sintaxe complexa e pela probabilidade de coexistir com apraxia da fala. A descrição de afasia progressiva logopénica apresenta um quadro clínico semelhante ao anterior, mas perfis anatómicos diferentes e como particularidade as dificuldades de memória fonológica. Na demência semântica o

discurso é fluido, com débito normal, articulação e sintaxe correctas, mas com pausas anómicamente frequentes preenchidas por circunlóquios e/ou a imitação do uso de objectos. Consoante a perspectiva, a demência semântica poderá ser considerada como uma forma mais grave da afasia progressiva fluente ou como uma entidade distinta, estando afectada a memória semântica, ou seja, o conhecimento conceptual não-verbal e verbal, demonstrando dificuldades no acesso ou nas próprias representações semânticas armazenadas.

De salientar que, em patologias degenerativas e de gravidade progressiva, a meta das intervenções será atrasar, compensar e aconselhar o doente e os cuidadores quanto à melhor forma de lidar com a condição. A terapia da fala poderá ser benéfica em certos aspectos da perturbação de linguagem e daí a importância de se identificarem e descreverem os sinais e sintomas da APP e suas variantes. As diferentes possibilidades de abordagem em terapia da fala seriam um tema aliciente só por si para uma próxima pesquisa.

## 7. BIBLIOGRAFIA

Abe, K., H. Ukita, e T. Yanagihara. "Imaging in Primary Progressive Aphasia." *Neuroradiology* 39.8 (1997): 556-59.

Adlam, A. L., et al. "Semantic Dementia and Fluent Primary Progressive Aphasia: Two Sides of the Same Coin?" *Brain* 129 Pt 11 (2006): 3066-80.

Amici, S., et al. "An Overview on Primary Progressive Aphasia and Its Variants." *Behav Neurol* 17.2 (2006): 77-87.

Beukelman, D. R., et al. "AAC for Adults with Acquired Neurological Conditions: A Review." *Augment Altern Commun* 23.3 (2007): 230-42.

Chawluk, J. B., et al. "Slowly Progressive Aphasia without Generalized Dementia: Studies with Positron Emission Tomography." *Ann Neurol* 19.1 (1986): 68-74.

Croot, K., K. Patterson, e J. R. Hodges. "Single Word Production in Nonfluent Progressive Aphasia." *Brain Lang* 61.2 (1998): 226-73.

David, D., O. Moreaud, e A. Charnallet. "[Primary Progressive Aphasia: Clinical Aspects]." *Psychol Neuropsychiatr Vieil* 4.3 (2006): 189-200.

Freedman, M. "Frontotemporal Dementia: Recommendations for Therapeutic Studies, Designs, and Approaches." *Can J Neurol Sci* 34 Suppl 1 (2007): S118-24.

Finocchiaro, C., et al. "A Case Study of Primary Progressive Aphasia: Improvement on Verbs after Rtms Treatment." *Neurocase* 12.6 (2006): 317-21.

Gorno-Tempini, M. L., et al. "The Logopenic/Phonological Variant of Primary Progressive Aphasia." *Neurology* 71.16 (2008): 1227-34.

Gorno-Tempini, M. L., et al. "Cognition and Anatomy in Three Variants of Primary Progressive Aphasia." *Ann Neurol* 55.3 (2004): 335-46.

- Graham, K. S., et al. "Two Further Investigations of Autobiographical Memory in Semantic Dementia." *Cortex* 39.4-5 (2003): 729-50.
- Graham, K. S., et al. "Insights from Semantic Dementia on the Relationship between Episodic and Semantic Memory." *Neuropsychologia* 38.3 (2000): 313-24.
- Gregory, C. A., e J. R. Hodges. "Clinical Features of Frontal Lobe Dementia in Comparison to Alzheimer's Disease." *J Neural Transm Suppl* 47 (1996): 103-23.
- Grossman, M. "Primary Progressive Aphasia: Clinicopathological Correlations." *Nat Rev Neurol* 6.2 (2010): 88-97.
- Grossman, M., e P. Moore, "A Longitudinal Study of Sentence Comprehension Difficulty in Primary Progressive Aphasia." *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 76.5 (2005): 644-49.
- Grossman, M., e S. Ash. "Primary Progressive Aphasia: A Review." *Neurocase* 10.1 (2004): 3-18.
- Henry, M. L., P. M. Beeson, e S. Z. Rapcsak. "Treatment for Anomia in Semantic Dementia." *Semin Speech Lang* 29.1 (2008): 60-70.
- Hillis, A. E., E. Tuffiash, e A. Caramazza. "Modality-Specific Deterioration in Naming Verbs in Nonfluent Primary Progressive Aphasia." *J Cogn Neurosci* 14.7 (2002): 1099-108.
- Hodges, J. R., et al. "Repeat and Point: Differentiating Semantic Dementia from Progressive Non-Fluent Aphasia." *Cortex* 44.9 (2008): 1265-70.
- Hodges, J. R., e K. Patterson. "Nonfluent Progressive Aphasia and Semantic Dementia: A Comparative Neuropsychological Study." *J Int Neuropsychol Soc* 2.6 (1996): 511-24.
- Hodges, J. R., e K. Patterson. "Semantic Dementia: A Unique Clinicopathological Syndrome." *Lancet Neurol* 6.11 (2007): 1004-14.
- Kartsounis, L. D., et al. "Primary Progressive Non-Fluent Aphasia: A Case Study." *Cortex* 27.1 (1991): 121-29.
- Kertesz, A. "Frontotemporal Dementia: A Topical Review." *Cogn Behav Neurol* 21.3 (2008): 127-33.
- Kertesz, A., et al. "Primary Progressive Aphasia: Diagnosis, Varieties, Evolution." *J Int Neuropsychol Soc* 9.5 (2003): 710-19.
- Kertesz, A., et al. "Galantamine in Frontotemporal Dementia and Primary Progressive Aphasia." *Dement Geriatr Cogn Disord* 25.2 (2008): 178-85.
- Lebert, F. "[Treatment of Frontotemporal Dementia]." *Psychol Neuropsychiatr Viell* 2.1 (2004): 35-42.
- Lebert, F., et al. "Frontotemporal Dementia: A Randomised, Controlled Trial with Trazodone." *Dement Geriatr Cogn Disord* 17.4 (2004): 355-59.
- Maia, L., et al. "[Primary Progressive Non-Fluente Aphasia]." *Acta Med Port* 19.1 (2006): 85-92.

- Mesulam, M. M. "Primary Progressive Aphasia." *Ann Neurol* 49.4 (2001): 425-32.
- Mesulam, M. M. "Primary Progressive Aphasia-a Language-Based Dementia." *N Engl J Med* 349.16 (2003): 1535-42.
- Mesulam, M. M. "Primary Progressive Aphasia-Differentiation from Alzheimer's Disease." *Ann Neurol* 22.4 (1987): 533-34.
- Mesulam, M. M. "Primary Progressive Aphasia: a 25-Year Retrospective." *Alzheimer Dis Assoc Disord* 21.4 (2007): S8-S11.
- Mesulam, M. M., and S. Weintraub. "Spectrum of Primary Progressive Aphasia." *Baillieres Clin Neurol* 1.3 (1992): 583-609.
- Mesulam, M. M., et al. "The Core and Halo of Primary Progressive Aphasia and Semantic Dementia." *Ann Neurol* 54 Suppl 5 (2003): S11-4.
- Moretti, R., et al. "Rivastigmine in Frontotemporal Dementia: An Open-Label Study." *Drugs Aging* 21.14 (2004): 931-37.
- Moretti, R., et al. "Frontotemporal Dementia: Paroxetine as a Possible Treatment of Behavior Symptoms. A Randomized, Controlled, Open 14-Month Study." *Eur Neurol* 49.1 (2003): 13-9.
- Neary, D., et al. "Frontotemporal Lobar Degeneration: A Consensus on Clinical Diagnostic Criteria." *Neurology* 51.6 (1998): 1546-54.
- Shigenobu, K., e M. Ikeda. "[Care for the Patients with Frontotemporal Lobar Degeneration]." *Brain Nerve* 61.11 (2009): 1337-42.
- Snowden, J. S., et al. "Distinct Behavioural Profiles in Frontotemporal Dementia and Semantic Dementia." *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 70.3 (2001): 323-32.
- Sonty, S. P., et al. "Primary Progressive Aphasia: Ppa and the Language Network." *Ann Neurol* 53.1 (2003): 35-49.
- Tree, J. J., et al. "Deep Dysphasic Performance in Non-Fluent Progressive Aphasia: A Case Study." *Neurocase* 7.6 (2001): 473-88.
- Tyrrell, P. J., et al. "Heterogeneity in Progressive Aphasia Due to Focal Cortical Atrophy. A Clinical and Pet Study." *Brain* 113 (Pt 5) (1990): 1321-36.
- Weintraub, S., N. P. Rubin, e M. M. Mesulam. "Primary Progressive Aphasia. Longitudinal Course, Neuropsychological Profile, and Language Features." *Arch Neurol* 47.12 (1990): 1329-35.
- Westbury, C., e D. Bub. "Primary Progressive Aphasia: A Review of 112 Cases." *Brain Lang* 60.3 (1997): 381-406.
- Wilson, S. M., et al. "Automated Mri-Based Classification of Primary Progressive Aphasia Variants." *Neuroimage* 47.4 (2009): 1558-67.