

LA FISIOPATOLOGÍA CEREBRAL DEL HERMANO JOHN♥

Dr. Juan E. Azcoaga
Médico Neurólogo
Doctor en Ciencias Médicas

Resumen

A.R. Lecours e Y. Joannette describieron en diversas publicaciones un caso único de epilepsia-afasia: el caso del Hermano John.

Como dicen los autores, en las aproximadamente cuatro horas que duraban las crisis, el paciente pasaba por todos los tipos clínicos de afasia: desde afasia y alexia globales hasta la normalidad en un curso de recuperación progresiva.

La elocución era inicialmente imposible, pero iba restableciéndose según el patrón evolutivo de la anartria. La comprensión auditiva y de la lectura, pasaban por etapas de gradual restablecimiento, con

alguna antelación en la lectura con respecto a la comprensión verbal y de ambas, con relación a la elocución y a la redacción.

Se interpreta este cuadro como un caso de epilepsia focal con iniciación en las poblaciones neuronales que regulan la actividad combinatoria semántica (analizador verbal) con compromiso de otras poblaciones relacionadas con el código fonológico-sintáctico y la lectoescritura. La producción constante de una estereotipia ("twerp, twerp") abona la existencia de un circuito generador de la crisis (foco).

La evolución de cada crisis puede describirse como una inhibición generalizada (focal) que cede

♥ VIº Congreso Latinoamericano de Neuropsicología. Varadero (Cuba), 17 al 20 de octubre de 1999
Asociación de Docencia e Investigaciones en Neuropsicología y Afasiología
Rosario- Santa Fe- Argentina
www.adinarosario.com www.adinarosario.com.ar

paulatinamente, lo que da lugar a la emergencia gradual de las funciones del lenguaje y la lectoescritura. El mantenimiento de la conciencia ratifica la condición focal.

Toda la evolución es similar a los efectos de la prueba de Wada. En ella la inhibición farmacológica al ceder, va dando paso, en 4 a 5 minutos, a la emergencia gradual de las funciones. Se postula que en el caso del Hermano John, el generador de la inhibición podría estar en el hipocampo. Se recuerdan datos electroencefalográficos que abonan esta caracterización.

Se comentan aspectos salientes de los procesos de desbloqueo progresivo de las funciones del lenguaje y de la lectoescritura.

Desarrollo

La primera descripción de John Hughlings Jackson sigue siendo una referencia obligada para comprender la epilepsia focal: sus manifestaciones ostensibles en los miembros o en la cara, su unilateralidad, su progresión, todo está indicando la expansión gradual y creciente de ondas de excitabilidad en la corteza motora que, finalmente, se extinguen en la forma típica.

En cuanto a la forma más corriente del gran mal, comienza con una rigidez de descerebración que equivale a la supresión funcional del control córtico-subcortical, sobre el tronco encefálico. Siguen en forma creciente ondas de sacudidas clónicas que, después de alcanzar una manifestación pico, van atenuándose con la misma gradualidad. Las investigaciones de H. Gastaut, en la década del 50, confirmaron la alternación funcional de estados contrapuestos. Puede, entonces,

explicarse la crisis epiléptica como un estado funcional en el que las relaciones de la excitación (facilitación sináptica) y la inhibición, están dotadas de un peculiar ordenamiento, que hace, que en la recurrencia de las crisis, se repitan a sí mismas.

Es este el criterio que nos lleva a considerar a la epilepsia del Hermano John una forma excepcional, si las hay, como epilepsia-afasia y epilepsia-focal.

El Hermano John fue descrito por Lecours (1979), Lecours y Joannette (1980) y otra vez Lecours (1998).

Cuando fue visto por primera vez, tenía unos 50 años. Sus crisis comenzaron a los 15 con una convulsión tónico-clónica generalizada. Este tipo de crisis se repitió hasta los 20 años, pero a los 25 comenzaron crisis afásicas de dos tipos, (aunque con transiciones entre ambos).

- Crisis de uno a cinco minutos de duración, que podían repetirse en el día, durante las cuales no comprendía, no podía hablar, no podía leer ni escribir.
- Crisis de una a 11 horas de duración, que podían repetirse 12 a 15 veces en un año. Un ataque corriente podía prolongarse 3 a 4 horas.

Sus dificultades, siguiendo a los autores, pueden describirse así:

Descodificación semántica (comprensión auditiva): Podía instalarse desde el comienzo, como en algunas crisis que comenzaban cuando se despertaba, para atenuarse a lo largo del acceso. O bien, se iniciaba moderadamente, y se intensificaba hasta que en mitad de la crisis alcanzaba el punto máximo, para ceder gradualmente. Dado que el

♥ VIº Congreso Latinoamericano de Neuropsicología. Varadero (Cuba), 17 al 20 de octubre de 1999
Asociación de Docencia e Investigaciones en Neuropsicología y Afasiología
Rosario- Santa Fe- Argentina
www.adinarosario.com www.adinarosario.com.ar

paciente conservaba la conciencia¹ tenía la impresión de que se le estaba hablando en un idioma que no conocía.

Descodificación semántica (comprensión lectora): Tenía dificultades similares para la comprensión de la lectura, aunque recuperaba esa capacidad, un poco antes que la del lenguaje oral.

Denominación: En el comienzo de las crisis le era imposible denominar. Posteriormente, generaba emisiones jergafásicas, neologismos y más tarde, parafasias en sucesión, que se aproximaban más y más a la denominación correcta. Tenía mayor facilidad para reconocer ejemplares dentro de la clase (tipos de frutas), pero una dificultad mayor para identificar objetos cuya denominación era más o menos aproximada en la estructura fonológica (Lecours, 1998, p. 178).

Codificación fonológico-sintáctica: En el comienzo de la crisis había una completa imposibilidad para emitir el habla. Seguía una fase de "farfuleo indiferenciado" (Lecours, 1998, p. 171). Luego seguía un período de una media hora con articulación normal, pero en un discurso con "frases abortadas,... neologismos y parafasias de todo tipo" (Lecours, 1998, p. 172). En esta fase se daba en todas las crisis una emisión jergafásica, como **twerp, tware, twar**, etc.

Interpretación del desarrollo de la crisis

Consideramos que las crisis del Hermano John corresponden a una epilepsia focal, en la que la iniciación puede estar en un generador

¹ Como sucede en los distintos tipos de epilepsia-afasia descritos en la bibliografía

hipocámpico. Tanto los registros electroencefalográficos como las características clínicas de las crisis fundamentan la existencia de un foco temporal interno. A partir de la "activación" del foco, se produce una inhibición patológica que compromete los analizadores del lenguaje, presumimos que, prevalentemente el analizador verbal, que procesa información semántica. Este estado bloquea el procesamiento normal de la información semántica, lo que se expresa en las dificultades para comprender el lenguaje oral y la lectura.

Existe también un bloqueo del analizador cinestésico-motor-verbal que se manifiesta en la imposibilidad de emitir el lenguaje. Aquí cabe preguntarse si la inhibición bloquea las praxias de la escritura, cosa muy probable, en la medida que el Hermano John cambiaba la modalidad de su escritura, lo mismo que su disortografía.

Inferencias acerca de la organización cerebral del lenguaje

Las crisis del Hermano John constituyen una fuente importantísima para establecer relaciones funcionales inherentes al lenguaje. Desgraciadamente, las escasas hipótesis que se enuncian a continuación no constituyen más que propuestas sujetas a mucha discusión.

- 1) El desbloqueo de la capacidad de descodificación semántica, le hacía pasar, gradualmente al Hermano John, de la percepción del lenguaje como un idioma desconocido, a una creciente comprensión. Se interpreta que el desbloqueo va "liberando" sucesivamente, espacios de su red semántica, que le permiten

- “entender” cada vez más lo que se le dice, al igual que lo que lee.
- 2) Sin embargo, el bloqueo del analizador verbal, crea un estado de “independencia” del analizador cinestésico-motor-verbal, lo que da lugar a una progresión de emisiones jergafásicas, luego neologismos y, finalmente, “parafasias de todo tipo” (Lecours).
- 3) La inhibición no bloquea otros analizadores, de modo que las gnosias y las praxias se mantienen indemnes. Esto hace posible que el Hermano John, mantenga suficiente conciencia, a partir del contexto de situación, pues reconoce todo lo que lo rodea.