



ACADEMIA SNC PHARMA



NEUROLOGÍA

[Trastornos de las funciones cerebrales superiores]

CORTESÍA DE



12/37

Trastornos de las funciones cerebrales superiores

J. Somme, J. J. Zarranz

Introducción

Los trastornos que se exponen en este capítulo afectan a las funciones más complejas del cerebro humano y están a caballo entre la neurología y otras disciplinas como la psiquiatría y la psicología. Su diagnóstico preciso exige, con frecuencia, el uso de escalas y baterías normalizadas. Pero todos los trastornos que aquí se exponen se pueden diagnosticar y evaluar con suficiente información para la práctica ordinaria mediante la anamnesis y unas pocas pruebas asequibles a todos los médicos (v. [tabla 1.2](#)). No es preciso aplicar la batería de Boston para apreciar a la cabecera de la cama de un paciente que está afásico y qué tipo de afasia tiene. Y del mismo modo se pueden detectar los rasgos de comportamiento de un síndrome frontal, un síndrome amnésico, una hemiinatención o una anosognosia. Muchos médicos consideran que la exploración neurológica concluye con la básica de las funciones motoras y sensitivas, reflejos, equilibrio, pares craneales, etc. Pero no hacer un examen mental básico puede dar lugar a errores importantes en la valoración de un paciente.

Ya Hipócrates apuntó con clarividencia que el cerebro es el asiento de todas las funciones superiores y de sus trastornos. Pero hasta mediado el siglo XIX aún se debatía si las funciones superiores o mentales tenían o no su asiento localizado en el cerebro o si eran resultado de una actividad cerebral global o incluso una función espiritual. Se considera unánimemente que la primera prueba anatómica de la localización de una facultad mental, en este caso el lenguaje (en realidad el habla), la proporcionó Broca al presentar el cerebro de su famoso primer paciente afásico. Esta observación dio lugar a la corriente de *pensamiento localizacionista*, que parcheaba la corteza cerebral en áreas funcionales autónomas mientras que el *holismo* defendía la representación difusa de las funciones superiores en el cerebro. La importancia de las conexiones entre las áreas corticales, del *conectivismo* y de su correlato clínico, los síndromes por desconexión, la resaltaron otros autores como Wernicke, Liepmann o Dejerine.

La neurociencia moderna ha llegado a una conclusión intermedia: las funciones superiores están ciertamente localizadas en el cerebro y, de manera asimétrica, entre los dos hemisferios,

pero no en áreas independientes, sino formando redes funcionales integradas cada una de ellas por numerosas estructuras corticales y subcorticales.

Las áreas corticales relacionadas con las funciones superiores son las llamadas asociativas que se ha calculado que contienen el 75% de las neuronas de la corteza cerebral.

Cada una de las redes funcionales es la *condición suficiente* para asegurar una función fisiológica. Lo que los primeros neurólogos y neuropatólogos identificaron como áreas independientes son los nodos *necesarios* o *imprescindibles* para que la red funcione, aquellas que cuando se lesionan dan lugar a defectos fácilmente reconocibles en los pacientes y localizables en el cerebro. La tarea de los clínicos no es localizar funciones, sino lesiones ([figs. e11.1 y e11.2](#)), aunque del estudio minucioso de los casos clínicos se pueden inferir informaciones fundamentales sobre el funcionamiento normal de una determinada red cerebral. La semiología de la práctica neurológica cotidiana sigue siendo en gran parte empírica, fruto de la correlación clínico-patológica. En el futuro es posible que las aportaciones decisivas de la neuropsicología cognitiva, de la neuropsicología experimental y de las neurociencias básicas modifiquen la semiología clínica, sobre todo su interpretación fisiopatológica.

La segunda conclusión fundamental de la neurociencia moderna es que cada sistema que asegura una función superior (el lenguaje, la visión, la memoria, etc.) lo constituyen a su vez subsistemas que soportan una parte específica de esa función. Esto es lo que explica que no haya un tipo de afasia, de amnesia o de agnosia visual, sino una variedad de ellos dependiendo del subsistema que se haya lesionado. Esto da lugar a casos clínicos excepcionales con defectos únicos, individuales. Esta variabilidad interindividual puede depender de la selectividad de la lesión en un caso determinado, pero también de que la organización funcional de la corteza sea diferente de unas personas a otras.

La organización funcional cortical en el hombre es menos rígida de lo que se suponía. Un ejemplo interesante de las diferencias individuales lo constituyen las personas con el fenómeno de la sinestesia de desarrollo (no la adquirida o por drogas). Estas personas, por lo demás normales, tienen la capacidad de sentir en una modalidad sensorial al recibir estímulos en otra. Hay diversas variedades de sinestesia, como la léxica-gustativa, en la que ciertas palabras hacen sentir sabores;

la variedad grafema-color, en la que cada letra siempre se ve con su color, y la auditiva-color o «audición en colores». En esta no se trata de que un sonido evoque metafóricamente un determinado color, sino de que, con gran constancia, el mismo sonido hace «ver» a los pacientes un determinado color. Los estudios mediante tomografía por emisión de positrones (PET) han demostrado la activación de las áreas corticales relacionadas con la modalidad sensorial excepcional. Así, por ejemplo, en los que tienen audición en colores se observa, al escuchar las letras o palabras apropiadas, la activación del área V_4 , relacionada con la percepción de los colores. Esto sugiere que los sinestetas tienen una conectividad cerebral diferente. Los estudios con resonancia magnética con tensor de difusión (RM-DTI) demuestran en el caso de los sinestetas grafema-color una mayor conectividad del giro fusiforme derecho.

Otro ejemplo de percepción aberrante aún más complejo es el del fenómeno de la misofonía, en el que los ruidos producidos por otra persona al comer o hablar producen sensaciones psíquicas de rechazo o ansiedad acompañadas de una reacción vegetativa intensa. Este fenómeno se ha relacionado con una conectividad anormal entre las áreas auditivas y límbicas.

Diferencias similares en la conectividad de otras áreas en la población general pueden hacer comprender en el futuro las variaciones en la resolución de las tareas neuropsicológicas de unas a otras personas y la distinta evolución de la semiología clínica y de la recuperación tras las lesiones.

Alteraciones de la memoria

Conceptos generales

La memoria es una facultad del cerebro que permite registrar experiencias nuevas y recordar otras pasadas para, en última instancia, modificar la conducta. La memoria no es un proceso unitario: una parte de la memoria es de acceso consciente (explícita) y puede ser voluntariamente recuperada (declarativa), mientras que otras memorias se expresan por cambios de comportamiento (implícita) que no son de acceso consciente (no declarativa).

Organización general de la memoria

En el proceso de la memoria se pueden distinguir, empíricamente, varias fases o secuencias: el aprendizaje (recepción y registro sensorial de la información), el almacenamiento (que a su vez comporta la fase de codificación seguida de los procesos contrapuestos de consolidación y de olvido) y el recuerdo (que puede ser por evocación o por reconocimiento). Estos procesos son dissociables e implican mecanismos distintos, pero están íntimamente relacionados. Un paciente puede perder la capacidad de aprender nueva información, pero puede acceder a la memoria antigua consolidada.

La organización anatomofisiológica de la memoria es muy compleja. Hay una memoria de nivel celular, la que tiene cada neurona en sus mecanismos bioquímicos o sinápticos. Otra memoria es de sistemas, los que sustentan funciones motoras, visuales o del lenguaje adquiridas por el aprendizaje. Todas las áreas corticales de aferencia sensorial primaria y las asociativas participan en una u otra forma en los procesos de la memoria. Esta difusión anatómica de la memoria explica, posiblemente, que resulte una función tan sensible a cualquier desarreglo cerebral orgánico o psíquico.

El sustrato último de la memoria a largo plazo radica en la consolidación de redes o circuitos sinápticos neuronales, lo que implica a la capacidad plástica del cerebro. La consolidación de la memoria depende de la síntesis de ácidos nucleicos y proteínas (algunos de cuyos genes codificadores ya se conocen). Su inhibición mediante tóxicos (alcohol), agresiones físicas (electroshock) o fármacos (escopolamina y otros anticolinérgicos) bloquea la consolidación de la memoria. El neurotransmisor más intensamente estudiado y relacionado con la memoria es la acetilcolina, por su función esencial en el funcionamiento de la vía perforante colinérgica del hipocampo.

La capacidad de memoria es limitada y el olvido es una función fisiológica normal, como lo es la distorsión de los recuerdos con el paso del tiempo, especialmente en ciertas condiciones psíquicas. Estas condiciones psíquicas, conscientes e inconscientes, son determinantes en el proceso de impresión de la memoria, del olvido y la rememoración, de ahí el interés de la psicología y el psicoanálisis por el estudio de la memoria.

Las variaciones individuales en las capacidades de memoria son extraordinarias. Estas mismas diferencias existen en otras áreas cognitivas como el lenguaje o la capacidad de realizar tareas abstractas. Pero ninguna función es tan demandada en la vida cotidiana como la memoria, y esto explica, al menos en parte, que tantas personas se quejen de mala memoria en la vida cotidiana mientras que no se quejan de su escasa facilidad de palabra o de su nulidad en resolver problemas aritméticos. La memoria, en condiciones fisiológicas, se especializa. Es fácil encontrar ejemplos de una memoria extraordinaria para estímulos visuales o para los números por razones profesionales. Algunos casos de capacidades memorísticas portentosas son inexplicables en términos neurofisiológicos o psicológicos habituales. Es el caso de las personas capaces de memorizar páginas de un vistazo; se parecen a los que son capaces de hacer cálculos complejísimo de muchas cifras a la velocidad de una computadora. Estos individuos pueden tener un nivel intelectual global normal o, paradójicamente, tienen limitadas algunas de sus otras capacidades mentales o son autistas o francamente deficientes (*les idiots savants*).

Nodos críticos para los diferentes tipos de memoria son la corteza prefrontal lateral para la memoria de trabajo; la corteza temporal anterior y externa izquierda para la memoria semántica verbal; los ganglios de la base, el área motora suplementaria y el cerebelo para la memoria de procedimientos, y todo el circuito hipocampomamiloalámico (núcleos dorsomediano y ventral anterior) para la memoria episódica. Ciertos síndromes amnésicos se deben a la desconexión de las aferencias o eferencias de las áreas funcionales dentro de las redes de memoria (fig. e11.3). Es el caso de las amnesias graves por lesiones de los pilares del fórnix o del haz mamilotalámico que desconectan el tálamo del hipocampo, o el de las lesiones de los pedúnculos talámicos anterior e inferior que desconectan el tálamo de la neocorteza.

Tipos de memoria y sus bases anatómicas

La subdivisión de la memoria (cuadro 11.1) viene sugerida por las dicotomías que se aprecian tanto en las tareas neuropsicológicas en personas sanas como en condiciones patológicas, cuando es posible observar defectos más o menos selectivos de una determinada función o parte de la memoria. Una subdivisión fundamental es entre una memoria a la que se accede conscientemente o explícita y otra sin acceso consciente o implícita.

CUADRO 11.1 Tipos de memoria

Memoria explícita (de acceso consciente)

Memoria inmediata

Memoria de trabajo

Memoria episódica (la de hechos y acontecimientos vividos personalmente, así como de sus referencias espaciales y temporales ordenadas secuencial y cronológicamente)

Memoria semántica (conocimientos adquiridos por la cultura y la educación, como el significado de las palabras, elementos aritméticos, información geográfica o histórica, etc.)

Memoria implícita (por la que se modifica una conducta sin proceso consciente)

Aprendizaje de destrezas (conducir, montar en bicicleta, manejar un teclado, etc.)

Condicionamiento simple (secreción salival por estímulo auditivo)

Imprimación (utilizar bien o reconocer más rápidamente una imagen o palabra que se ha visto previamente, aunque no se reconozca conscientemente)

Otra subdivisión de la memoria la produce el tiempo de retención. Así, la memoria inmediata y la memoria de trabajo se distinguen de una memoria a largo plazo, la cual puede ser episódica, semántica o de procedimientos (tabla e11.1).

Memoria inmediata y memoria de trabajo

Estos dos tipos de memoria se solapan y no todos los autores utilizan los mismos conceptos. La memoria inmediata es muy dependiente de las funciones de atención y concentración, y mantiene una información dada unos pocos minutos. Es, por ejemplo, la que usamos para retener una dirección o una serie de números. Para algunos, forma parte de la memoria de trabajo. Otros consideran que la memoria de trabajo es la memoria a corto plazo, capaz de mantener la información durante varias horas, por ejemplo, la lista de la compra o la agenda del día. Su objetivo es el mantenimiento de la información que se requiere para tomar alguna decisión o ejecutar una tarea. Por esta condición voluntaria, la memoria de trabajo forma parte de la memoria explícita y declarativa, pero no pasa el proceso de codificación, por lo que no se retiene a largo plazo. Lo que se retiene es la memoria de los acontecimientos ejecutados en la memoria episódica.

La memoria de trabajo implica diversos circuitos corticosubcorticales, en todos los cuales el nodo clave es la corteza prefrontal. En ella asienta un sistema atencional capaz de mantener activos dos bucles de información relevantes: el fonológico (mantener palabras o números), que implica sobre todo al hemisferio izquierdo, y el visuoespacial, que asienta preferentemente en el hemisferio derecho.

La memoria de trabajo se altera en numerosos procesos, sean degenerativos, traumáticos o de otra índole, que afecten a los circuitos frontales corticosubcorticales. Uno de los mejores ejemplos son las demencias degenerativas de comienzo frontal con síndrome disejecutivo. Otros procesos de base patológica incierta, como el déficit de atención e hiperactividad, los trastornos obsesivo-compulsivos, la depresión o las psicosis que alteran los procesos de atención y concentración también interfieren en la memoria de trabajo.

Los pacientes con defectos en este tipo de memoria aparecen inatentos, incapaces de seguir una tarea en varias etapas o de

codificar una información nueva, y tienen otros trastornos de las funciones ejecutivas del lóbulo frontal.

Memoria episódica

Tiene que ver con el recuerdo ordenado en el tiempo de los acontecimientos de la vida de cada individuo formada por una memoria de su contenido y otra de su contexto (cuándo, dónde), que son disociables.

El hipocampo, la amígdala, el presubículo, la corteza medial temporal, los cuerpos mamilares, el haz mamilotálámico, el núcleo ventral tegmental de Gudden y su conexión con los tubérculos mamilares, las estructuras mediales del diencéfalo (núcleo anterior del tálamo), el fórnix, el cíngulo, la corteza retroesplénica (*precuneus*), la corteza frontobasal, los núcleos del septo y la banda diagonal de Broca tienen una importancia decisiva en la memoria episódica. Lesiones localizadas críticamente en este sistema (que coincide en gran parte con el circuito clásico de Papez) son capaces de producir graves alteraciones globales de la memoria. Las lesiones que producen amnesias más graves son bilaterales, aunque no necesariamente simétricas. Las lesiones unilaterales producen más a menudo defectos parciales o selectivos de la memoria.

Las amnesias globales afectan a la capacidad de aprender nueva información (amnesia anterógrada) y a la capacidad de recuperar parte de la información aprendida recientemente, por lo que el paciente tiene una laguna amnésica que afecta a un tiempo anterior al momento de la lesión o agresión al cerebro (amnesia retrógrada). Por el contrario, la memoria remota consolidada (autobiográfica y semántica) se conserva.

La corteza frontal desempeña una función importante en los procesos de registro, codificación y rememoración de la memoria episódica. La corteza frontal focaliza la atención en lo que se quiere transferir a los lóbulos temporales. Las alteraciones frontales producen distorsiones y falsas memorias y, en casos extremos, fabulaciones.

Memoria semántica

Se refiere a conceptos, hechos o acontecimientos históricos de carácter cultural o de conocimiento general, desprovistos de referencias personales, y son muchas las áreas cerebrales que participan en ella. La corteza temporal inferior y lateral izquierda es esencial en la memoria semántica verbal. La amnesia semántica se manifiesta en tareas como denominar objetos, generar definiciones de palabras o denominar una definición, emparejar palabras-figuras y generar listas de palabras de categorías específicas (tabla e11.2).

Al ser un defecto de acceso al significado de las palabras, el déficit semántico no mejora con claves fonémicas o contextuales y es, por tanto, diferente de la dificultad de evocar los nombres (anomia) que ocurre en todas las personas con la edad y que se supera con esas claves. La amnesia semántica es característica del comienzo de algunas atrofas focales temporales (afasia fluida progresiva de tipo semántico) y de lesiones residuales de la encefalitis herpética, mientras que en la enfermedad de Alzheimer suele aparecer antes la amnesia episódica que la semántica. Conforme el proceso avanza, se llega a una amnesia global, que afecta también a las habilidades y los procedimientos (el paciente olvida programas motores complejos y elementales).

Memoria de procedimientos

Incluye la capacidad de aprender habilidades cognitivas o de comportamiento que se utilizan en un nivel automático e inconsciente. Es una memoria no declarativa, aunque su adquisición puede ser explícita o implícita. Precisa el funcionamiento de diversas estructuras como el área motora suplementaria, los ganglios de la base y el cerebelo. Se ve afectada en las enfermedades degenerativas de los ganglios basales (Parkinson, Huntington) o del cerebelo (atrofias cerebelosas), y también con sus lesiones vasculares o de otro tipo. Los pacientes olvidan patrones motores o cognitivos previamente adquiridos y no pueden formar otros nuevos.

Esta memoria puede estar conservada en pacientes con defectos de la memoria episódica. En ellos se produce la paradoja de que aprenden habilidades sin recordar cómo las han adquirido.

Memoria verbal y memoria visual

Otra posible dicotomía se produce entre una memoria verbal y otra visual. Un ejemplo del primer tipo es el aprendizaje de una lista de palabras, y del segundo, la retención de una figura o dibujo (figura de Rey). El aprendizaje en la vida real implica a menudo claves verbales y no verbales, como, por ejemplo, el de un recorrido entre dos lugares.

La dicotomía entre memoria verbal y visual es útil en la clínica, porque la verbal se ve afectada sobre todo en lesiones del lóbulo temporal izquierdo, y la visual, en lesiones del lado derecho.

Recuperación de los recuerdos

La recuperación de una información almacenada en la memoria se puede hacer por un proceso de rememoración o reconocimiento. Ejemplo de rememoración es pedir al paciente repetir al cabo de un tiempo la lista de nombres que se le ha facilitado, mientras que en el reconocimiento el paciente señala de entre varias posibilidades los nombres que debe recordar de la lista aprendida.

El reconocimiento es más fácil que la rememoración, la cual es la parte más frágil de la memoria. Probablemente existen mecanismos neurofisiológicos distintos para ambos procesos. La rememoración de una palabra se puede facilitar dándole al paciente claves o «pistas», que pueden ser semánticas (p. ej., la categoría a la que pertenece —una herramienta, un mueble—, o su uso) o fonémicas (p. ej., la primera letra o sílaba de la palabra).

Examen clínico básico de la memoria

La memoria inmediata dura unos 30 segundos. Es muy dependiente de la capacidad de atención-concentración. Se explora mediante la repetición de dígitos. Es normal repetir de cinco a nueve hacia delante y cuatro o cinco en sentido inverso, dependiendo de la edad y del nivel de escolaridad y cultural.

La memoria de trabajo a corto plazo se explora mediante la capacidad de aprender una lista de palabras o la dirección de una persona y rememorarla al cabo de unos 5 minutos.

Las pruebas de memoria semántica verbal se basan en demostrar el conocimiento del significado de las palabras, en diferentes tareas, como las expuestas en la [tabla e11.2](#).

La memoria semántica no verbal se relaciona con la información general y se interroga sobre personajes famosos, capitales de países muy conocidas, hechos históricos relevantes, etc.

La memoria retrógrada, episódica o biográfica, se pone a prueba preguntando al paciente por acontecimientos personales autobiográficos (la última comida, qué hizo el domingo o las pasadas fiestas, etc.). Cada examinador tiene sus preferencias y, puesto que estos test a la cabecera de la cama del paciente no están normalizados, se adaptan a cada caso según su edad, su nivel y contexto cultural y sus aficiones. Las respuestas deben confrontarse con la información de la familia para verificar su exactitud.

La evaluación formal de la memoria se hace con objetivos distintos según los casos, y eso condiciona la metodología. En un paciente que aqueja un problema de memoria estático, residual de una etiología conocida (p. ej., traumatismo craneal), el estudio de la memoria es, en sí mismo, el único objetivo del examen y precisará una evaluación normalizada. Sin embargo, en un paciente que acude por fallos de memoria de origen desconocido lo principal es proceder a buscar la etiología, por lo que será suficiente un examen clínico más superficial.

Hay muchas baterías normalizadas para el examen de la memoria, con componentes verbales y visuales.

Reacción del paciente ante la amnesia

La reacción psicológica de los pacientes es variable. Muchos enfermos, tanto en el comienzo de enfermedades degenerativas como en estados residuales, son conscientes de sus defectos y reaccionan con frustración, rabia, ansiedad y depresión. Otras veces, sobre todo en las demencias o en la encefalopatía de Wernicke-Korsakov, los pacientes niegan sus trastornos de memoria e incluso fabulan fantasías respecto de su excelente memoria.

En las amnesias de los estados ansioso-depresivos hay una discordancia entre la angustia y preocupación con la que el paciente vive sus fallos de memoria y la importancia objetiva del defecto, que es menor. Los pacientes con quejas de memoria de tipo ansioso-depresivo vienen casi siempre solos a la consulta y se desenvuelven perfectamente con un lenguaje normal, mientras que a los pacientes con alteraciones orgánicas de la memoria casi siempre los lleva la familia, que es la que los ha observado y está preocupada, mientras que el paciente a menudo los ignora o niega (anosognosia). Los histéricos o simuladores también pueden mostrarse perfectamente sonrientes y despreocupados ante una amnesia total (*la belle indifférence*).

Síndromes amnésicos

El diagnóstico de un síndrome amnésico aislado requiere la conservación de la inteligencia global, de la atención-concentración y del lenguaje. Pero en las demencias degenerativas o de otro tipo, los pacientes muestran defectos no solo en la esfera de la memoria, sino también en otras tareas cognitivas.

Las amnesias pueden clasificarse por la etiología o la topografía de las lesiones o por la presentación (aguda, crónica, progresiva).

Una dicotomía clínica clásica divide la amnesia en anterógrada y retrógrada tomando como punto de referencia la enfermedad o agresión cerebral. La amnesia anterógrada es la incapacidad de adquirir nueva información conservando los recuerdos del pasado. La amnesia retrógrada es la pérdida de la memoria de hechos antiguos de los que se tiene constancia (por una persona allegada) que el paciente conocía previamente. La amnesia retrógrada puede ser específica, por ejemplo, de predominio semántico o autobiográfico.

En la clínica, es útil abordar los problemas de la memoria por su forma de presentación ([cuadro 11.2](#)).

CUADRO 11.2 Clasificación de las alteraciones de la memoria por la evolución y la etiología

Agudas y transitorias

- Posconmoción traumática
- Posconvulsión epiléptica o electroshock
- Psicógena conversiva («fuga histérica»)
- Psicógena no conversiva (represión de experiencias traumáticas)
- Amnesia global transitoria
- Amnesia epiléptica transitoria
- Por intoxicaciones agudas (alcohol)
- Por fármacos (benzodiazepinas de acción rápida)

No progresivas

- «Olvidos benignos del anciano»
- Síndromes ansioso-depresivos

Permanentes (residuales)

- Lesiones bilaterales del hipocampo (cirugía de la epilepsia, infartos, encefalitis herpética, anoxia cerebral, traumatismos, encefalitis autoinmunes y diversos tóxicos, como ácido domoico, glufosinato y anestésicos locales en raquianestesia)
- Lesiones bilaterales diencefalomilóticas (encefalopatía de Wernicke-Korsakov, infartos)
- Lesiones unilaterales hipocampomilóticas (defectos selectivos de la memoria)

Progresivas

- Demencias (enfermedad de Alzheimer y otras etiologías)

Amnesia del desarrollo

Este problema ocurre en niños con lesiones anóxicas, casi siempre perinatales. Los estudios con RM detectan pérdida de volumen de los hipocampos, los cuerpos mamilares y el tálamo medial. Son capaces de desarrollar una memoria semántica normal y, sin embargo, no forman una memoria episódica autobiográfica, lo que da lugar a un síndrome de «saber sin recordar». Los pacientes tienen un nivel de inteligencia normal y no presentan problemas de integración social. Su memoria de trabajo y a corto plazo es normal. Repiten mucho para facilitar el aprendizaje de materias como historia, geografía o idiomas, pero no recuerdan los acontecimientos de su vida personal (fines de semana, vacaciones, deportes, etc.). No suelen tener reducida la capacidad de imaginar el futuro.

Tienen muy alterado el recuerdo libre frente al reconocimiento/familiaridad. Estos pacientes plantean dos problemas de gran importancia: *a)* la construcción de la consciencia de sí mismo y de la personalidad con una memoria biográfica tan deficitaria, y *b)* la demostración de que la codificación en memoria semántica no necesita pasar necesariamente por la memoria episódica.

Amnesia psicógena

Existen tres tipos: *a)* la que se presenta en forma de crisis agudas; *b)* la que concierne al olvido permanente de los acontecimientos traumáticos pasados, especialmente a los abusos sexuales, y *c)* la que acompaña a los estados disociativos. Se describen a continuación:

1. La amnesia psicógena en crisis agudas se caracteriza porque es *total* y no sigue las normas habituales en las amnesias *orgánicas* (tabla 11.1): *a)* se pierde la memoria inmediata, como es la repetición después del explorador de cifras, fechas, nombres o direcciones, la cual depende básicamente del sistema de la atención-concentración y que suele estar conservada en las amnesias orgánicas, y *b)* se pierde completamente la memoria autobiográfica y la de sus datos personales (nombre y apellidos, lugar de nacimiento, nombre de los padres, domicilio, etc.), la cual está conservada en las amnesias orgánicas hasta las fases avanzadas de una demencia. Una amnesia total, tan grave como para ignorar su nombre o datos personales, puede observarse tras un traumatismo craneal o un estado posconvulsivo cuando los pacientes han recuperado la consciencia, pero todavía no el acceso a la memoria, pero ese estado solo dura unos minutos. La amnesia psicógena aguda se inscribe, a menudo, en el cuadro de la *fuga histérica*. Ocurre en personas jóvenes tras un contratiempo emocional. Salen de casa, vagan por las calles y no es raro que ellas mismas se dirijan a los viandantes o a la policía argumentando que se han perdido y que no saben quiénes son. Otras veces vagabundean unos días y vuelven a casa. Un hecho notable es la escasa ansiedad o preocupación que esta amnesia causa en la víctima, al contrario que las amnesias orgánicas y las que acompañan a los estados depresivos. Estas fugas psicógenas casi nunca duran más de unos días y se inscriben en los trastornos conversivos; en caso contrario, se debe sospechar una simulación. Una manera de distinguir a los individuos con amnesia psicógena de la simulación son las pruebas de *elección*

Tabla 11.1 Diagnóstico diferencial entre la amnesia global transitoria idiopática y la amnesia psicógena

Característica	Amnesia global transitoria	Amnesia psicógena
Edad	Media (60 años)	Jóvenes
Provocación	Esfuerzos, choques físicos, estrés psíquico	Solo estrés psíquico. Alteraciones de la personalidad frecuentes
Actitud durante la crisis	Preocupación, nerviosismo, inquietud	Indiferencia
Capacidad de adquirir nueva información	Se mantiene la memoria inmediata	Se puede perder la memoria inmediata
Datos de identidad personal	Conservados	Perdidos
Amnesia retrógrada	Sigue un gradiente temporal y es parcheada	No sigue un gradiente temporal y es total
Duración media	4-6 horas	Días

forzada («¿quién era Franco, un general o un actor de cine?»), en las que casi siempre eligen la respuesta incorrecta.

2. La amnesia de los acontecimientos traumáticos del pasado o *amnesia disociativa traumática* es motivo de polémica. Su explicación psicoanalítica tradicional pasa por el mecanismo de la represión, pero otros autores consideran que en ella intervienen los mismos mecanismos de olvidos, distorsión de los recuerdos y negación de los acontecimientos que en otras amnesias biográficas.
3. En otros estados disociativos los pacientes adoptan una segunda personalidad. No están amnésicos *durante* el episodio en su personalidad alternativa en el que son capaces de aprender nueva información, pero no la recuerdan cuando *vuelven* a su primera personalidad.

Amnesia global transitoria

Es un defecto selectivo o casi selectivo de la memoria anterógrada y retrógrada que aparece bruscamente y dura menos de 24 horas. Se calcula una incidencia de 3-8 casos por cada 100.000 habitantes/año, que asciende a unos 20 casos por cada 100.000 habitantes/año por encima de 50 años.

Etiopatogenia

Es desconocida. Ocurre en personas de mediana edad, por encima de los 50 años. Los desencadenantes más frecuentes en los hombres son estresantes físicos, y en las mujeres, los estresantes psíquicos. Es más frecuente entre las personas con migraña. Se ha sugerido que la personalidad ansiosa y la labilidad emocional predisponen a la amnesia global transitoria (AGT).

Muchas crisis se desencadenan por esfuerzos físicos intensos inhabituales, con maniobras de Valsalva o por conducir vehículos de motor, montar a caballo, exámenes médicos o cirugía menor, coito, inmersión en agua fría o caliente y migraña; también después de la toma de algunos fármacos, como triazolam, midazolam, diazepam, digoxina o cloroquina, y por sildenafil o similares.

La AGT es el resultado final de mecanismos patogénicos diferentes: *a)* un proceso neurotóxico sobre el hipocampo, desencadenado por el estrés físico o psíquico; *b)* una congestión en el sistema venoso cerebral profundo durante la maniobra de Valsalva (en el esfuerzo) por insuficiencia valvular venoyugular, y *c)* una depresión funcional neuronal similar al aura de la migraña.

En la PET o en la tomografía por emisión de fotón simple (SPECT) practicadas durante la crisis se detectan focos de hipoperfusión y otros de hiperperfusión, que pueden ser secundarios a una alteración metabólica neuronal primaria. La localización de los focos de perfusión alterada no ha sido uniforme de unos a otros estudios, lo que puede deberse a diferencias en la capacidad de resolución de las técnicas o en el tiempo transcurrido al hacer la exploración, pero también a que la base fisiopatológica de la amnesia sea heterogénea de unos a otros pacientes. En la RM-DTI se observan señales puntiformes anormales en el hipocampo, sobre todo en el sector CA1, que se correlacionan bien con la clínica y con el hipometabolismo en la PET, pero cuyo origen es incierto, pues no se comportan como lesiones isquémicas y desaparecen en las exploraciones sucesivas.

Clínica

El comienzo es brusco, pero a menudo imposible de precisar. Es más frecuente por la mañana, no ocurre por la noche ni está presente al despertar. La familia se da cuenta del problema porque el paciente pregunta cosas que debe conocer o repite las mismas preguntas con aire sorprendido («¿ya hemos comido?», «¿a qué hemos venido aquí?», «¿qué hora es?»), pero no ignora su personalidad, no está afásico ni groseramente confuso. Pero sí es frecuente un cierto nivel de confusión y se manifiesta por el tipo de preguntas que hace el paciente, casi siempre relacionadas con el tiempo, el espacio o las personas.

Algunos pacientes son vagamente conscientes durante la crisis de que algo va mal en su cabeza y pueden estar nerviosos, inquietos e incluso pueden echarse a llorar, pero muy pocos son verdaderamente conscientes de que tienen un defecto de fijación de la memoria. Son frecuentes las quejas de cefalea, náuseas y mareo, pero siempre leves. Una cefalea intensa, vómitos o vértigo/inestabilidad deben alertar sobre la existencia de una patología grave. Por definición, no debe haber otros síntomas ni signos neurológicos. No tienen conductas anómalas, no se muestran agresivos ni con alteraciones de la percepción del ambiente, aunque pueden cometer errores con los nombres de sus familiares.

En plena crisis muestran cierta amnesia retrógrada (parchada) sobre los acontecimientos de las últimas semanas o meses, de los que se recuerdan algunos hechos y otros no. Pero domina el defecto de la memoria anterógrada; el paciente es incapaz de retener cualquier información que se le presente. Se han descrito casos excepcionales en los que el defecto de la memoria ha predominado o ha sido selectivo sobre el componente semántico, el verbal, los lugares o las caras.

Los pacientes llevan a cabo acciones complejas (vestirse, salir de casa, conducir el coche) que luego no recuerdan, sin aparente dificultad para los observadores. Es posible que en ciertos casos estas acciones complejas se hayan realizado antes de empezar la amnesia y no durante esta, pero el paciente no las recuerda por el componente retrógrado de la amnesia. Cuando el paciente se recupera, conserva la laguna amnésica del tiempo que duró la crisis. La duración media es de 4 a 6 horas (límites de 2 a 12); menos del 3% duran por debajo de 1 hora.

Diagnóstico

Por definición, la exploración neurológica estándar es normal. El electroencefalograma (EEG) es inespecífico. La SPECT y la PET críticas detectan disfunciones en diferentes puntos de las redes neuronales que sustentan la memoria, reversibles al cabo de unos días o semanas. En la RM-DTI también hay alteraciones de la señal en el hipocampo que son transitorias. Las lesiones son más apreciables entre las 24 y las 72 horas del comienzo y se detectan mejor con equipos de 3T, secuencias de difusión e imágenes en planos paralelos y perpendiculares el eje del hipocampo.

El diagnóstico de la AGT se debe hacer en los servicios de urgencias, que es donde consultan en primer lugar los pacientes. Entre los criterios de diagnóstico están: *a)* que haya un observador fiable de lo ocurrido; *b)* comprobar la amnesia anterógrada en la crisis; *c)* conservación de la vigilancia y de la identidad personal; *d)* ausencia de otros trastornos neuropsicológicos o neurológicos focales, de traumatismo o crisis convulsiva, y *e)* una duración inferior a 24 horas y superior a 1 hora. Este criterio no sirve en urgencias, pero sí cuando se hace el diagnóstico retrospectivamente.

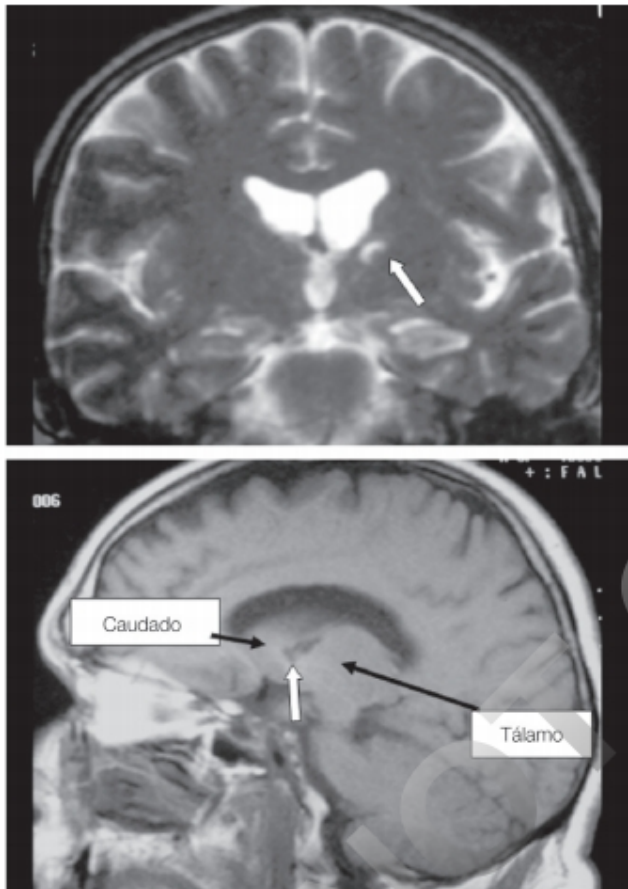


Figura 11.1 Infarto lagunar talámico anterior (flecha blanca) que cursó con un síndrome amnésico global transitorio, pero asociado a confusión y disfasia.

En estas condiciones no se suele encontrar una causa isquémica o epiléptica del síndrome, y el pronóstico a largo plazo es benigno. Este síndrome rara vez es recurrente. Cuando se repite en varias ocasiones, sobre todo si es de breve duración, hay que sospechar que se trate de crisis epilépticas focales del lóbulo temporal (v. más adelante). Otro diagnóstico diferencial es la amnesia aguda psicógena ya descrita y algunos casos de amnesia aguda por lesiones isquémicas lagunares del tálamo (fig. 11.1; v. cap. 16). En estos casos, casi siempre hay otros síntomas además de la amnesia, como disfasia o confusión, y su duración sobrepasa las 24 horas.

Pronóstico y tratamiento

El pronóstico va relacionado con la precisión del diagnóstico. Si este es estricto, los pacientes no presentan mayor riesgo vascular que los controles. La incidencia de ictus ulteriores no es superior a la población control de su edad. Cuando los criterios de diagnóstico no se cumplen por ser episodios no presenciados, por estar mal definidos, ser breves y repetidos o ser prolongados y asociarse con otros defectos, la incidencia de epilepsia e ictus sí es mayor de lo esperado.

Dado su carácter autolimitado, el síndrome de la AGT no requiere tratamiento.

Lagunas amnésicas por shocks agudos del cerebro (conmoción traumática, crisis epiléptica, electroshock [terapia electroconvulsiva])

La amnesia suele ser anterógrada y retrógrada. El individuo que sufre un accidente de tráfico con conmoción cerebral con frecuencia no recuerda los acontecimientos que suceden después del golpe, ni tampoco las circunstancias inmediatas previas al accidente. La duración de la amnesia postraumática anterógrada traduce bien la gravedad del traumatismo y tiene una relación positiva con la incidencia de secuelas orgánicas (v. cap. 22).

En ocasiones, los pacientes siguen sus actividades en estado amnésico. Es el caso de los deportistas (fútbol, rugby, boxeo) que sufren, durante una competición, un traumatismo craneal y continúan jugando sin recordar nada del resto del partido.

Tras una crisis convulsiva suele haber un despertar confuso, con amnesia, gran torpeza mental y sueño profundo. La amnesia también puede seguir a una crisis epiléptica focal o generalizada no convulsiva.

El electroshock produce amnesia global si se aplican electrodos bilaterales y amnesia de predominio verbal si se aplican electrodos solo sobre el hemisferio derecho. Hay una amnesia retrógrada de la información suministrada unos minutos antes de la descarga y anterógrada, que dura unas 4-6 horas. Tras un tratamiento completo de 6 a 12 sesiones, los pacientes tienen trastornos de memoria anterógrada autobiográfica durante unos 6 meses. Si se modifican los parámetros de estimulación (shocks breves pulsados, intensidad mínima adaptada al umbral convulsivo del paciente, etc.) se reduce el efecto amnésico.

Amnesia y epilepsia

Los pacientes con epilepsia a menudo tienen quejas de memoria, sobre todo los que sufren epilepsia temporolímica, que son estructuras fundamentales en la memoria. Además, pueden intervenir otros factores: a) psicosociales (depresión, ansiedad, aislamiento, privación intelectual); b) el número de crisis; c) los efectos adversos de la medicación y de la cirugía, y d) la edad o factores genéticos. Se pueden distinguir tres tipos:

1. **Amnesia epiléptica transitoria** (tabla 11.2). Son estados de amnesia pura por crisis epilépticas no convulsivas. La amnesia abarca el período crítico y el poscrítico. Se acompaña de confusión, automatismos y alteraciones del lenguaje. Las crisis de amnesia epiléptica pura son una minoría y más frecuentes durante la vigilia. Son breves (30-60 minutos) y repetidas (promedio 12 al año). Estas crisis epilépticas de amnesia comienzan en una persona de edad media, previamente epiléptica o no. Es posible que su base patológica sea la esclerosis del hipocampo adquirida en la edad adulta por isquemia o anoxia. Su historia natural es mal conocida. Los pacientes pueden tener fallos de memoria permanentes, que son el primer síntoma o un síntoma precoz en la evolución hacia una demencia o una encefalitis límbica autoinmune. Suelen responder bien a la medicación.
2. **Amnesia autobiográfica aislada**. Se ha descrito en pacientes con crisis epilépticas de predominio nocturno que suelen responder bien a la medicación. Los pacientes se quejan de mala memoria episódica autobiográfica y,

Tabla 11.2 Diagnóstico diferencial entre crisis de amnesia global transitoria y crisis epiléptica con amnesia pura

Característica	Amnesia global transitoria	Amnesia epiléptica
Edad	Media o avanzada	Media o avanzada
Historia de otras crisis epilépticas	No	Posible
Duración	Larga, horas	Breve, minutos
Impresión de los testigos	Advierten el fallo de la memoria	A veces ninguna
Amnesia retrógrada	Sí	No
Otros síntomas asociados	Ansiedad, inquietud, preguntas repetidas	Ninguno o leves automatismos
Recurrencia	Rara	Frecuente

sin embargo, puntúan normal en las pruebas estándar de memoria. La memoria semántica personal y no personal está conservada. El perfil de este tipo de amnesia se parece mucho a ciertas amnesias psicógenas.

3. **Olvido acelerado.** Este rasgo se comprueba en los test apropiados. Los pacientes aprenden y retienen inicialmente la información normalmente, pero la olvidan de manera inusualmente rápida en las siguientes semanas.

Síndromes con amnesia global permanente

Etiología

Se observan tras lesiones bilaterales del sistema temporolímbico (traumatismo, cirugía de la epilepsia, encefalitis herpética, anoxia, infartos, hemorragia subaracnoidea, tóxicos, enfermedad de Alzheimer) o diencefálicas (encefalopatía de Wernicke-Korsakov) o de la porción basal anterior del cerebro (figs. 11.2 a 11.5). Cualquier otra lesión que interese a las conexiones entre estas estructuras (p. ej., pilares del fórnix) produce los mismos o similares efectos. La base patológica de algunas amnesias residuales, por ejemplo del abuso de cannabis o del electroshock, es incierta.

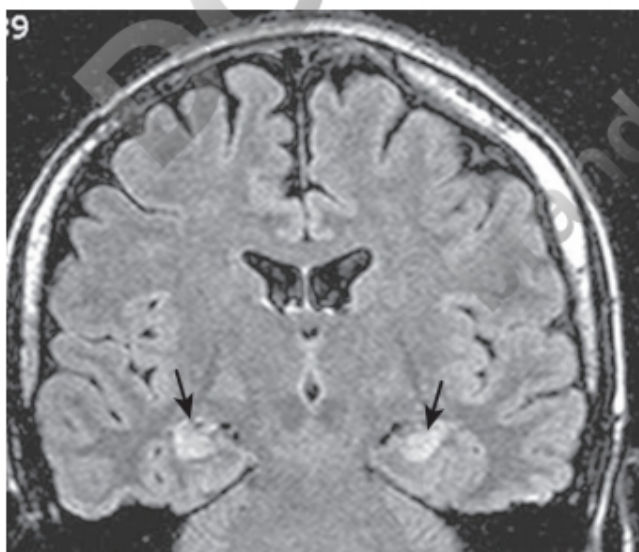


Figura 11.2 Lesiones bilaterales selectivas del hipocampo de origen tóxico que cursaron con un síndrome amnésico grave.

Cuadro clínico

Cuando es secundaria a enfermedades agudas, se establece bien su comienzo y se demuestra que abarca parte de la memoria retrógrada previa a la lesión, todo el período de la enfermedad aguda, y se sigue de una dificultad o incapacidad para adquirir nueva información a partir de ese momento. La amnesia retrógrada puede ser tan profunda y selectiva en el tiempo que una madre puede recordar los acontecimientos de la vida referidos a sus hijos mayores y desconocer los de los más jóvenes. La amnesia retrógrada sigue un gradiente temporal, y se encuentran más afectados los acontecimientos más recientes (*ley de Ribot*). Puede predominar más sobre unos aspectos de la memoria, sea episódica o semántica o topográfica, que sobre otros.

En lesiones selectivas temporales, los pacientes conservan totalmente su nivel normal de inteligencia y juicio. En tanto en cuanto la información que se le ofrezca para analizar o tomar una decisión se mantenga en la memoria de trabajo, el paciente puede operar a un alto nivel, pero si se le distrae está obligado a reanudar la tarea. Los pacientes viven en un continuo presente. Un ejemplo característico es el juego de cartas. Si el paciente consigue mantener su atención en el juego y va registrando las jugadas, bien en su memoria de trabajo o bien mediante alguna anotación, puede obtener resultados brillantes. Si se le distrae está perdido y no puede continuar el juego.

En las lesiones más extensas (infartos, encefalitis, traumatismos o en la encefalopatía de Wernicke-Korsakov), el síndrome amnésico se acompaña de otros defectos cognitivos y conductuales. En la encefalopatía de Wernicke-Korsakov (v. cap. 28) coexisten lesiones talámicas y temporolímbicas, y se encuentra una buena correlación entre las lesiones de los núcleos talámicos anteriores y el síndrome amnésico.

Todos los síndromes amnésicos globales agudos, en particular el de la encefalopatía de Wernicke-Korsakov, evolucionan en diferentes etapas, y según en qué momento se examine al paciente tendrá más o menos trastornos asociados. Lo más habitual es que pasen de una etapa de confusión bastante gruesa con fabulaciones y anosognosia (ignorancia de su defecto y euforia respecto de su verdadera situación), a otra de desorientación, dificultad de conducir un proceso mental hacia tareas concretas y, finalmente, queda la amnesia más o menos pura.

Las fabulaciones acompañan con cierta frecuencia a los trastornos orgánicos de la memoria. A veces son transitorias, pero otras persisten de manera prolongada o definitiva. Las fabulaciones pueden ser espontáneas o inducidas por las preguntas del explorador, por ejemplo, si se le pregunta al paciente qué ha hecho unas horas antes, y como si quisiera o necesitara cubrir el vacío de su memoria, afirma convencido que ha estado trabajando o

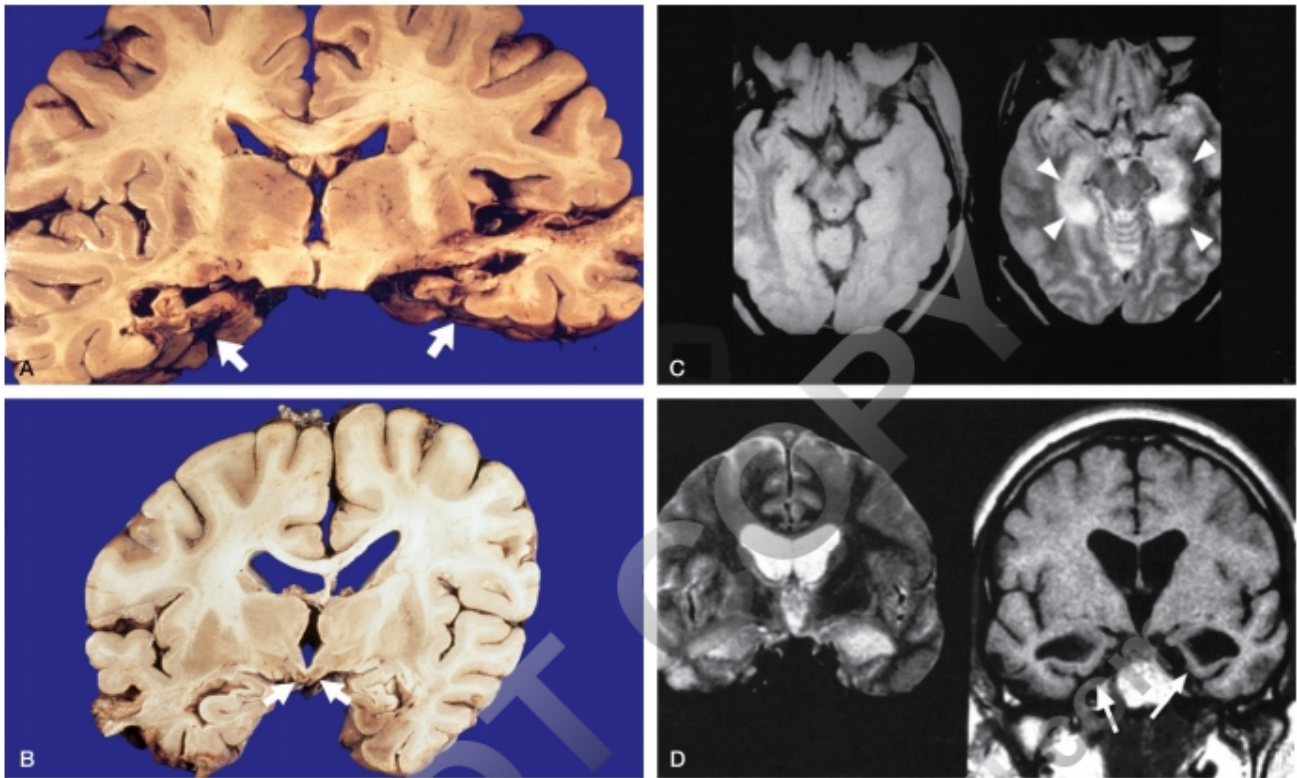


Figura 11.3 Ejemplos de las lesiones principales que producen síndrome amnésico global. **A.** Infartos bilaterales del hipocampo (arteria cerebral posterior). **B.** Atrofia del tálamo medial y de los cuerpos mamilares en la encefalopatía de Wernicke-Korsakov. **C.** Lesiones bilaterales del hipocampo por encefalitis. **D.** Focos de contusión temporal con grave atrofia de los hipocampos y dilatación ventricular postraumáticos.

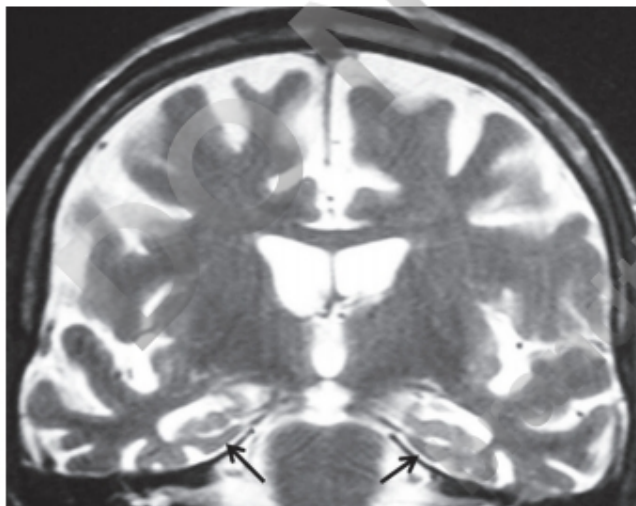


Figura 11.4 RM de un paciente con deterioro cognitivo de tipo amnésico por probable enfermedad de Alzheimer. Hay una moderada atrofia cortical global que es muy importante en ambos hipocampos y la corteza entorrinal.

de viaje o en cualquier otra actividad fantasmiosa mientras que está en realidad hospitalizado. Algunos pacientes viven y actúan conforme a sus fabulaciones; por ejemplo, un ama de casa estando ingresada puede crear la fábula de que el hospital es su casa y va visitando las habitaciones de otros pacientes como si fueran las cocinas o la sala de estar, y prepara la comida, cuida de sus hijos, etc. No está claro si las fabulaciones espontáneas son diferentes

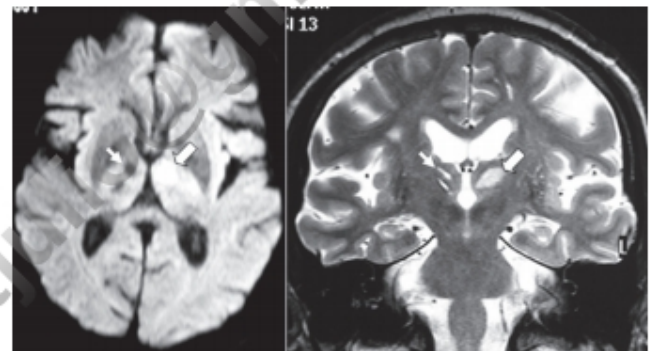


Figura 11.5 RM de un paciente con amnesia anterógrada diencefálica por lesiones simétricas (infartos lagunares, uno antiguo [flechas finas] y otro agudo [flechas gruesas]) en ambos núcleos anteriores del tálamo.

en su fisiopatología de las fabulaciones que únicamente aparecen en el interrogatorio dirigido. Durante la fase fabulatoria hay una hipoperfusión frontal en la SPECT, lo que apoyaría que las fantasías se deben a una falta de inhibición de la corteza frontal.

El síndrome amnésico difiere algo según la lesión sea hipocámpica o diencefálica. Así, en pruebas de memoria diferida, el paciente con lesión hipocámpica reconoce que se le ha presentado un material que no puede recordar, mientras que el paciente con amnesia mamilotalámica niega que se le haya presentado nada. La memoria retrógrada está más afectada en las lesiones diencefálicas, y el patrón temporal de los acontecimientos está más desordenado (cronoataraxia).

Las lesiones del fórnix inducen amnesia anterógrada, sobre todo verbal si la lesión predomina en el lado izquierdo. En lesiones de los núcleos del *septum* se han descrito estados de amnesia con predominio sobre el contenido más que sobre el contexto; el paciente sabe que tiene algo que recordar, pero no sabe qué.

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico etiológico no suele ofrecer dudas por los antecedentes. La extensión de las lesiones se aprecia por neuroimagen. Las baterías neuropsicológicas precisan el síndrome en cada paciente.

Los pacientes necesitan desarrollar estrategias para superar sus defectos de memoria. Esa capacidad de adaptación es diferente según la etiología y la selectividad de las lesiones. Los pacientes con síndrome de Wernicke-Korsakov o secuelas de traumatismos, encefalitis u otras lesiones difusas graves están muy incapacitados, pues tienen escasa autoconsciencia del defecto amnésico y añaden trastornos operacionales (de tipo frontal u otros) que los incapacitan para la rehabilitación. En las amnesias aisladas, los pacientes son conscientes del defecto y establecen estrategias para que la amnesia les interfiera lo menos posible en la vida cotidiana.

No existe tratamiento farmacológico eficaz para ningún tipo de amnesia.

Amnesias retrógradas

Una amnesia retrógrada pura es sugestiva de psicógena. La ley general de las amnesias orgánicas es que sean a la vez anterógradas y retrógradas. Los casos publicados de amnesia retrógrada orgánica selectiva son heterogéneos, tanto por la etiología (encefalitis, traumatismos craneales o infartos talámicos) como por los contenidos y los mecanismos de recuperación de la memoria remota. En los pacientes con este tipo de amnesia predomina la afectación de la memoria autobiográfica, pero puede producirse la disociación contraria con alteración preferente de la memoria de los acontecimientos públicos o con predominio del trastorno de la memoria semántica general sobre la autobiográfica.

En la amnesia retrógrada psicógena se puede observar la recuperación casi súbita o muy rápida de la memoria remota autobiográfica, muchas veces a partir de un acontecimiento nimio, pero que despierta en el paciente un recuerdo idéntico de su pasado con una referencia cronológica precisa (el fenómeno de la *magdalena de Proust*). Es motivo de debate si una recuperación así de rápida se puede dar en amnesias retrógradas orgánicas, en las que, de ordinario, la laguna amnésica se va reduciendo paulatinamente y no de esa manera espectacular.

Quejas subjetivas de memoria

Las quejas de mala memoria son casi universales a partir de los 50-60 años. Muchas personas consultan temerosas de sufrir una enfermedad de Alzheimer por lo que son, en realidad, los pequeños despistes fisiológicos dependientes de fallos de la atención (dónde se han dejado las gafas o las llaves) o por la dificultad para encontrar los nombres propios de personas conocidas.

Con mucha frecuencia esos fallos de atención se asocian con síntomas de ansiedad o depresión.

Muchos de los pacientes ansioso-depresivos tienen tendencia al negativismo durante la evaluación («no sabré hacer la prueba», «todo lo haré mal»), pero su resultado se aproxima al normal.

Amnesia senil benigna y deterioro cognitivo leve

El declinar de la memoria es común en las personas mayores, pero no está bien establecido cuáles son sus características y en qué medida es un fenómeno propio del envejecimiento o un síntoma de una enfermedad degenerativa cerebral. Su base patológica puede ser el depósito de proteína tau en el hipocampo, que se incrementa con la edad sin acompañarse de otras lesiones.

El defecto más típico consiste en una dificultad para recordar (o recuperar) hechos pasados recientes y para fijar los detalles de acontecimientos nuevos, mientras que se conserva la memoria a largo plazo (autobiográfica remota, implícita y semántica). En muchos casos acceden a los recuerdos si se les da una clave. Este tipo de *dificultad para acceder al baúl de los recuerdos* se considera fisiológica («amnesia benigna relacionada con la edad»), pero no siempre es fácil de distinguir este trastorno del comienzo de la amnesia progresiva de una enfermedad degenerativa.

El resultado de las pruebas neuropsicológicas es determinante para sospechar que los *fallos benignos* no lo son y precluden una demencia. Si el paciente puntúa normalmente en los test de memoria (quejas subjetivas sin deterioro objetivo), la mayoría de los pacientes *no* tendrán demencia en los siguientes 3-5 años (alto valor predictivo negativo). Por el contrario, si el resultado es bajo en las pruebas objetivas de memoria y aún más si presentan anomalías en otras pruebas, como las de fluencia verbal por categorías, orientación visuoespacial o praxias constructivas (p. ej., test del reloj), lo que se denomina deterioro cognitivo leve (v. cap. 26), el riesgo de demencia es elevado en los siguientes años. El deterioro cognitivo de tipo amnésico autobiográfico es el que más predice la enfermedad de Alzheimer. Alcanzada la fase de demencia, la amnesia solo es un síntoma más, aunque obligado, dentro del trastorno complejo de funciones intelectuales que presentan los pacientes.

Alteraciones del lenguaje y del habla

El lenguaje es un código de sonidos o gráficos que sirven para la comunicación de las ideas. El cerebro humano está muy evolucionado anatómicamente para ser capaz de soportar el desarrollo de un lenguaje complejo. Cada grupo cultural tiene el suyo, y hay miles de lenguajes diferentes en la especie humana.

El lenguaje tiene tres componentes principales: fonología, sintaxis y semántica. El proceso fonológico analiza los sonidos constituyentes de las palabras. La sintaxis se refiere a los aspectos gramaticales del lenguaje, por ejemplo el orden de las palabras en la frase y su relación mediante partículas. Semántica es el significado referencial de las palabras. A estos tres componentes esenciales hay que añadir los de la articulación y la prosodia. Los defectos fonológicos y semánticos se encuentran en las palabras aisladas, y los sintácticos, en las frases.

El lenguaje se expresa a través de gráficos, la escritura, y de sonidos, el habla. Las alteraciones adquiridas del lenguaje por una lesión cerebral son las afasias. La pérdida de la escritura es la agrafia, y la de la lectura, la alexia. La incapacidad o dificultad de emitir el lenguaje son las alteraciones del habla.

Alteraciones del habla

Afectan a la emisión y articulación de los sonidos. Se denominan disartrias y disfonías, y se deben a una larga serie de trastornos neurológicos (centrales y periféricos) y no neurológicos (del aparato de fonación). La ausencia del habla es el mutismo.

Mutismo

El lenguaje puede estar o no preservado en una situación de mutismo. Un paciente que no habla pero que comprende y ejecuta órdenes de cierta complejidad y es capaz de escribir no estará afásico sino mudo o anártrico (vídeo 11.1).

Mutismo primario y mutismo adquirido

El mutismo puede ser primario o secundario (adquirido). El mutismo primario se debe a una deficiencia en la adquisición del habla, como es el caso de los sordos de nacimiento, que son, además, mudos si no reciben reeducación. Algunos deficientes mentales profundos nunca llegan a adquirir el habla y solo emiten gruñidos.

El mutismo adquirido puede ocurrir con o sin afasia. Es el caso de todas las lesiones motoras/paréticas, sean centrales o periféricas. El paciente se comunica de otra manera, por señas o indicando las letras/palabras o mediante pantomimas o gestos de afirmaciones y negaciones o manejando un sintetizador de voz.

Mutismo y afasia global

El mutismo combinado con afasia ocurre en las lesiones muy extensas y agudas en el hemisferio izquierdo. En estos casos, los pacientes no hablan y no dan muestras de comprender nada ni intentan comunicarse de otra manera. En sentido estricto, no se puede decir en una primera aproximación si están afásicos, puesto que no emiten un lenguaje que se pueda analizar. Se infiere que están afásicos cuando se comprueba que no responden ni ejecutan ninguna orden.

Mutismo acinético

Es una situación de falta de iniciativa del paciente para el habla y el movimiento. El paciente permanece despierto, aunque su nivel de vigilancia puede oscilar. Es preciso estimularlo energicamente para conseguir que emita alguna palabra o mueva las extremidades. Se observa en lesiones, en general bilaterales, de las áreas cingulares y el tálamo.

Mutismo en otras lesiones cerebrales

Otras lesiones agudas graves del hemisferio cerebral izquierdo, sea de la corteza frontal o del tálamo o del área motora suplementaria, producen tendencia al mutismo, sin llegar al caso extremo anterior. El lenguaje es escaso, contestan con monosílabos, hacen frases lacónicas y espaciadas. Esa falta de producción verbal se observa en los pacientes con síndrome frontal de tipo apático y en las afasias progresivas degenerativas por lesión frontal, a menudo acompañadas de ecolalia.

Un estado de mutismo ocurre en los niños operados de tumores de la fosa posterior y recibe el nombre de mutismo *cerebeloso*. Se observa en alrededor del 25% de los niños tras intervenciones por tumores de fosa posterior, especialmente meduloblastomas y sobre todo si infiltran el tronco cerebral. Se atribuye a la diátesis de las áreas corticales, especialmente frontales, por la lesión del tracto cerebelotalamocortical. Los niños están despiertos, pero no hablan y pueden tener, en la evolución, signos de otros trastornos de memoria y cognitivos. En las formas más leves la recuperación es completa, a veces con ligera disartria residual, pero en otros casos quedan secuelas cognitivas.

Tras la sección del cuerpo calloso como cirugía paliativa de algunos casos de epilepsia farmacorresistente, también puede haber una fase de mutismo que tiende a remitir lo mismo que los síntomas y signos de desconexión del cuerpo calloso.

En el estado vegetativo, los pacientes pueden gruñir o emitir sonidos o alguna vocalización elemental, pero no una frase con sentido, aunque se los incite repetidamente a ello.

El mutismo es frecuente en los pacientes con parálisis bulbar por enfermedad de las motoneuronas (esclerosis lateral amiotrófica) y más raro en los pacientes con parálisis seudobulbar por lesiones bilaterales de la vía corticobulbar o en estados muy avanzados de los síndromes parkinsonianos. En algunos parkinsonismos, la afectación del habla puede ser relativamente precoz. Pueden emitir frases automáticas durante el sueño cuando en vigilia casi no vocalizan voluntariamente. La escasa producción verbal voluntaria coexiste, paradójicamente, con la repetición automática de sílabas o palabras (palilalia).

Disartrias

Se deben a defectos en la articulación o modulación de la palabra por trastornos de la vía corticobulbar, de los sistemas *extrapiramidales* o del cerebelo. Si la disartria es leve, no hay, habitualmente, problemas para distinguirla de los defectos del lenguaje (afasias). Cuando es muy intensa y hace el habla casi ininteligible, se distingue una disartria de una afasia por la conservación de la comprensión y de la escritura. En la mayoría de los pacientes con disartria, como los parkinsonianos, cerebelosos o seudobulbares, el examen físico de la lengua y de la boca, incluso de la faringe y laringe, no detecta anomalías importantes. En los pacientes distónicos se aprecian movimientos reptantes de la lengua, y en la enfermedad de las motoneuronas la lengua aparece atrófica y con fasciculaciones.

Cuando la disartria es manifiesta, un observador entrenado puede atribuirla a un tipo determinado de lesión cerebral con solo escuchar unas palabras al paciente:

- **Lesiones unilaterales de la vía motora corticobulbar (piramidales).** La disartria es moderada, con mala pronunciación de las consonantes y de las palabras largas; si la lesión es frontal izquierda, se puede asociar a apraxia bucolingual. La apraxia bucolingual es la dificultad de hacer gestos a la orden con la lengua y la boca sin que exista una parálisis que las justifique.
- **Lesiones bilaterales de la vía motora corticobulbar (estados lagunares, esclerosis múltiple o enfermedades degenerativas).** La disartria es más intensa, se puede llegar casi al mutismo y se asocia con disfagia (atragantamientos) e incontinencia emocional (risa y llanto espasmódicos); este conjunto se denomina parálisis seudobulbar (v. cap. 3, fig. 3.2).
- **Lesiones de los ganglios basales (enfermedades extrapiramidales).** En los síndromes parkinsonianos, la disartria es microfónica, monótona, sin entonación (disprosodia); a veces los afectados tropiezan en las primeras sílabas o las repiten (palilalia), y luego se aceleran (taquifemia). El habla es también hipofónica por la escasa fuerza de expulsión del aire, y se convierte casi en un cuchicheo. Los pacientes con movimientos anormales de la lengua y la boca, sobre todo de tipo coreico o distónico, pueden estar completamente incapacitados para hablar por la tormenta de movimientos anormales que les desencadena cualquier intento de hacerlo. En formas menos graves, los movimientos parásitos les interrumpen el habla, que es trabajosa y mal modulada.

- **Lesiones cerebelosas.** La disartria se parece al habla de los borrachos, lenta, separando las sílabas y explosiva en algunas de ellas (*voz escandida*).

Disfonías

Son los trastornos del habla por lesiones laríngeas como la ronquera de una laringitis aguda o crónica (fumadores). La parálisis de una cuerda vocal produce la voz bitonal. La parálisis de las dos cuerdas vocales en abducción provoca una voz cuchicheada e incapacidad para toser; en aducción se produce estridor. Algunos pacientes con un trastorno conversivo o mal intencionados pasan horas o días hablando en un cuchicheo, pero se les reconoce porque pueden toser.

Las lesiones neurológicas que producen una parálisis laríngea también dan lugar a disfagia por parálisis de la deglución y el paciente, además de la voz gangosa y débil, tiene reflujo nasal de los líquidos, babeo, dificultad para toser y expulsar las flemas, y para masticar. Es el caso de la miastenia y síndromes miasténicos, botulismo, miopatías, esclerosis lateral amiotrófica y síndrome de Guillain-Barré. Los pacientes miasténicos cuando se fatigan pueden llegar a apagar la voz completamente, pero la recuperan enseguida si descansan. En la *disfonía espástica* el paciente habla como si lo estuvieran estrangulando. La voz oscila espontáneamente de frase a frase o de palabra a palabra, entre un pitido, un ronquido y el tono relajado normal. Se observa asociada o no con otros síndromes extrapiramidales o piramidales, sean idiopáticos (como el tortícolis espasmódico) o degenerativos (enfermedades de las motoneuronas).

Disprosodia

Es la pérdida de la melodía del lenguaje, que carece de las inflexiones o énfasis normales y se vuelve monótono o como una cantinela o se parece al de los niños pequeños. La prosodia es una facultad que depende del funcionamiento de muchas áreas de ambos hemisferios, ganglios basales y cerebelo. Se considera que las principales asientan en el hemisferio derecho.

La prosodia es muy importante en la comunicación interpersonal. Una frase puede cambiar completamente de sentido dependiendo de la entonación con que se diga. Una broma o ironía leve se pueden convertir en una ofensa.

En el lenguaje médico es a veces más importante *cómo* cuenta el paciente su historia que esta en sí misma. El tono de la voz, la emoción que el paciente pone en las frases, etc., pueden ser decisivos para valorar sus quejas. A la inversa, el médico debe tener sumo cuidado no solo en el contenido, sino en la forma en que habla con su paciente para no resultar paternalista o agresivo o displicente, o simplemente incomprensible.

La prosodia tiene una doble vía: expresiva (el paciente no entona su lenguaje espontáneo ni es capaz de cambiarlo o imitar otra prosodia) y receptiva (el paciente no percibe los matices de la entonación del lenguaje del observador). En las lesiones cerebrales se pueden ver alteraciones preferentes de uno u otro componente de la prosodia.

Ecolalia y palilalia

Ecolalia es repetir lo que ha dicho el examinador. Lo más frecuente es que repita la pregunta que se le hace o al menos alguna de las palabras finales, en general en un tonillo característico. Palilalia es la repetición por parte del paciente de sus propias palabras. Ambas se observan en los mismos procesos

patológicos, en general antes la ecolalia que la palilalia. Su presencia indica con seguridad una alteración del estado mental o del lenguaje del paciente.

La ecolalia se observa en todas las variedades de afasia transcortical. Es muy característica de las lesiones de los circuitos frontales corticosubcorticales por enfermedades degenerativas o de otro tipo. En cierta forma, indica la adhesión del paciente a los estímulos ambientales. No es raro que coexistan con perseveraciones de las ideas.

Tartamudeo

Es un trastorno del ritmo del habla. No es un trastorno puramente motor del lenguaje, puesto que se ve influido o modificado por elementos lingüísticos.

El paciente duda al empezar la primera sílaba o hace esfuerzos sin éxito para pronunciarla o la alarga más de lo debido o la repite varias veces antes de continuar, lo que puede ocurrir a más velocidad de lo normal, incluso explosivamente. Este ciclo se repite de forma variable durante la conversación, que se hace lenta y trabajosa. Los esfuerzos para hablar se pueden acompañar de movimientos como parpadeos, tics faciales o protrusiones involuntarias de la lengua, lo que contribuye aún más al embarazo social del tartamudo.

Puede ser congénito o adquirido. El congénito comienza con la adquisición del lenguaje. Sus bases anatomofisiológicas son mal conocidas. Los estudios de neuroimagen funcional y de RM-DTI sugieren una conectividad anormal entre las áreas corticales y subcorticales implicadas en la selección, iniciación y ejecución de las secuencias motoras necesarias para la fluidez verbal. Estos pacientes pueden cantar perfectamente y se benefician de las técnicas de reeducación, sobre todo si se inician antes de los 4 años. El tartamudeo adquirido en el adulto por lesiones de las áreas del lenguaje o de los ganglios basales suele ser parcial.

Afasia (tabla e11.3)

Son las alteraciones del lenguaje y siempre se deben a lesiones adquiridas del cerebro. El lenguaje es el vehículo del pensamiento. Un pensamiento desestructurado da lugar a un lenguaje anormal, como en los psicóticos esquizofrénicos, que pueden tener apariencia de afásicos por su lenguaje incoherente, logorreico, usando palabras extrañas o neologismos. Los pacientes en estado de delirio agudo pueden producir un lenguaje incomprensible, pero tanto unos como otros presentan otros síntomas como alteraciones de la atención o de la vigilancia, alucinaciones, agitación, etc., que permiten su diagnóstico.

Las afasia se asocian casi siempre con trastornos de las otras funciones del lenguaje escrito (agrafia) y de la lectura (alexia). El código de la escritura se altera tanto si es de base auditiva-fonológica, caso de las lenguas occidentales, como si se basa en ideogramas, caso de las lenguas orientales. Los pacientes afásicos tienen afectadas todas sus capacidades de comunicación lingüística, sea verbal o gestual, por lo que también están *afásicos* en otros códigos que pudieran conocer (morse, gestos de los sordomudos). Las bases anatómicas del lenguaje de signos de los sordomudos son similares a las del lenguaje hablado, aunque tenga sus propias estructuras lingüísticas basadas en las señales de las manos y del movimiento de los labios, la cara y del cuerpo. La afasia en personas bilingües o políglotas es sumamente variable en sus características y en su evolución.

Organización normal del lenguaje

El hemisferio cerebral izquierdo es el asiento anatomofuncional principal del lenguaje para la inmensa mayoría de las personas diestras, e incluso para el 70% de los zurdos. Los hemisferios derecho e izquierdo tienen funciones distintas, aunque con los medios actuales no se puedan demostrar diferencias anatómicas e histológicas entre ellos, salvo la asimetría que en el plano temporal se aprecia entre el lado derecho y el izquierdo, este último más desarrollado y correspondiente al área de Wernicke.

Se puede inferir, empíricamente, que la organización del lenguaje sigue unas vías anatómicas elementales para los aspectos básicos de la comprensión y emisión del lenguaje. La recepción de los sonidos se hace en el área auditiva primaria bilateralmente (circunvolución temporal superior), y su descodificación, en términos lingüísticos, en la porción posterior de la corteza temporal izquierda (área de Wernicke), que da acceso a otras muchas áreas o redes corticales que asignan un significado a las palabras. Tanto para la repetición como para la producción de un lenguaje espontáneo, la información debe pasar a la región frontal inferior izquierda (área de Broca) a través del fascículo arcuato, implicada básicamente en la producción del lenguaje, aunque se sabe que esta área interviene en otras muchas funciones, entre ellas la comprensión de las acciones de otras personas (sistema de las neuronas «en espejo»). Para la producción de la escritura, la información generada en el área de Wernicke y zonas asociativas próximas debe alcanzar el área motora de la mano dominante y, opcionalmente, de la otra. La lectura implica que la percepción del área visual primaria (bilateral) pase a otras áreas asociativas parietooccipitales para el reconocimiento de las palabras y las frases, muy en especial el giro fusiforme izquierdo, donde hay una estación clave en el reconocimiento de las palabras, y alcance el giro angular que sirve de estación intermodal con la información lingüística auditiva.

Los estudios mediante RM funcional (RMf) y RM-DTI han permitido avanzar en el conocimiento de las redes corticosubcorticales que sustentan el lenguaje. Así, se ha podido definir una corriente dorsal que soporta sobre todo los aspectos fonológicos (sensitivo-motores) que predomina en el hemisferio dominante y otra ventral para los aspectos semánticos (bilateral). Esas mismas técnicas de imagen aplicadas a los pacientes afásicos permitirán correlacionar mejor las desconexiones entre las áreas corticales y los defectos del lenguaje.

En el lenguaje ordinario hay diferentes componentes. La relación directa entre un símbolo y su referente específico se conoce como *asociación denotativa*. Este es el aspecto alterado invariablemente en la afasia por lesiones del hemisferio izquierdo. No obstante, en la vida ordinaria hay que apreciar y comprender muchas más características de las palabras o frases, como son sus significados abstractos, figurativos o expresivos. Estos *aspectos connotativos* son esenciales en el significado global del lenguaje y, probablemente, son función principal del hemisferio derecho. Entonaciones o énfasis distintos que cambian el sentido de una frase, las frases o palabras de doble sentido, paradojas, frases inacabadas, metáforas y otras sutilezas del lenguaje son funciones que se atribuyen al hemisferio derecho, más apto para tareas holísticas-sintéticas que analíticas.

Los aspectos antes comentados se refieren al lenguaje que utilizamos para comunicarnos con el exterior. Pero no se sabe cómo se procesa el *lenguaje interno*. Cuando cerramos los ojos y nos abstraemos, pensamos fluidamente en un idioma.

CUADRO 11.3 Elementos semiológicos del lenguaje afásico apreciables en el habla espontánea

Defectos de articulación y prosodia

Pérdida de la fluencia con frases más cortas y menos frases por minuto. Lenguaje trabajoso, mal modulado y monótono

Automatismos

Pueden ser de frases o palabras sin sentido, o bien exclamaciones del lenguaje ordinario repetidas estereotipadamente o palabras-frases del examinador (ecolalia)

Alteración de la estructura semántica

Dificultad para encontrar la palabra adecuada. Parafasias semánticas (la palabra buscada se sustituye por circunloquios, frases hechas, descripciones de su uso o cualidad, o pantomima). Las parafasias pueden estar relacionadas con el significado de la palabra omitida o ser neologismos

El defecto semántico puede ser específico (para ciertas categorías)

En las pruebas de denominación, el paciente no mejora con claves fonémicas o semánticas

Alteraciones de la estructura fonémica

Parafasias fonémicas, errores en la selección y el orden de los fonemas (sílabas)

Alteraciones en la estructura sintáctica

Agramatismo

Pensamiento y lenguaje son inseparables, pero solo podemos conocer el primero a través del segundo. ¿Puede tener lugar ese razonamiento interno sin activación de las áreas del lenguaje explícito? Dado que su iniciación y desarrollo es independiente, en gran parte al menos, de estímulos directos inmediatos visuales o verbales, podría generarse sin la participación de ningún área cerebral de procesamiento sensorial ni motor. Este lenguaje interno, no verbalizado, sería el equivalente a la rememoración visual o auditiva hechas con los ojos cerrados y en silencio, y en las cuales es posible que no participen las áreas sensoriales primarias, pero sí las de la memoria, sobre todo episódica. Es posible que la base anatomofisiológica de esas funciones sea la «red neural por defecto» que aparece activa cuando estamos aparentemente en reposo mental, pero con clara consciencia de nosotros mismos.

Examen clínico del lenguaje

Es una de las partes más difíciles del examen neurológico. La amplitud y complejidad de la exploración del lenguaje varía en función del contexto clínico. En una situación aguda de diagnóstico de un paciente con ictus o con un proceso expansivo, el examen se limitará a pruebas sencillas a la cabecera de la cama (cuadro 11.3). En una consulta especializada o ante un paciente que requiere un tratamiento rehabilitador específico de su afasia, la exploración será muy metódica y extensa. La más conocida de las baterías de examen es el test de Boston, del que hay una versión española.

Escuchando el lenguaje espontáneo del paciente o la manera en que describe una fotografía o un dibujo, se pueden identificar la mayoría de los elementos fundamentales del lenguaje afásico, como la falta de fluidez, la anomia y las parafasias (cuadro 11.4). Además, se pueden apreciar la entonación y las dificultades de fonación o pronunciación. En algunos pacientes

CUADRO 11.4 Guía para el examen clínico elemental del lenguaje

Lenguaje espontáneo

Se pide al paciente que cuente algo que le sea familiar (su trabajo, las fiestas de su pueblo, sus aficiones, el motivo de su consulta). Se le presenta luego una escena o fotografía (similar a la clásica del «robo de las galletas») y se le anima a que la describa. En esta parte del examen se deben apreciar los elementos esenciales del lenguaje afásico: la existencia de parafasias (sustituciones de letras, sílabas o palabras), la fluidez o no del lenguaje, y la anomia, o dificultad para encontrar la palabra adecuada, que se sustituye por circunloquios («eso que sirve para cortar» en lugar de cuchillo) o palabras comodín, como «cosa», «eso», «cacharro» o «trasto». También se aprecian en este momento la modulación y entonación del lenguaje

Comprensión

Debe apreciarse la comprensión de palabras y frases. La pérdida de la comprensión de palabras puede ser por defecto perceptivo, en cuyo caso el paciente las repite mal (sin que haya defecto de articulación), o puede ser por defecto semántico, de su significado. Para valorar la comprensión de frases, se usan órdenes progresivamente más complejas, como en la prueba de los tres papeles de diferente tamaño (o tres monedas de diferente valor). Una orden: «Deme el papel grande». Dos órdenes: «Deme el papel pequeño y coja usted el grande». Tres órdenes: «Deme el papel mediano, ponga el pequeño en el suelo y quédese el grande»

Se anota el nivel que alcanza el paciente

Si la prueba hace intervenir en la respuesta al territorio bucal (abrir la boca, sacar la lengua, cerrar los ojos y sacar la lengua), el resultado puede ser peor por apraxia bucofacial

De la misma manera, si introducimos en la orden elementos corporales o de lado («tóquese la oreja derecha con el dedo índice izquierdo» o bien «coja el papel grande con la mano derecha y deme con la izquierda el pequeño») se pueden detectar una autotopoagnosia o una desorientación derecha/izquierda y no un defecto de comprensión

Denominación

Utilizar objetos comunes como el reloj, las gafas, la alianza, la pluma, la lámpara, etc. El reloj y las gafas sirven para denominar sus partes en más detalle (manillas, correa o pulsera, cristales, patillas)

Repetición

Palabras fáciles («mamá», «perro», «gato») y difíciles («locomotora», «constitución», «regimiento»), y frases fáciles («hace buen tiempo esta mañana») y difíciles («ni sí, ni no, ni pero»; «asamblea constituyente de empresarios autónomos»)

Lectura

De letras y de palabras fáciles o difíciles. Después de órdenes sencillas («cierre los ojos», «deme la mano»). Por último, de frases o de un texto del periódico (se debe comprobar la comprensión de lo leído)

Escritura

Espontánea y al dictado de palabras sencillas o de frases complejas

afásicos, el lenguaje se reduce a estereotipias simples, en las que solo repiten continuamente algunas sílabas o palabras, aunque pueden decir frases completas automáticamente (vídeo 11.2). Estos automatismos fluyen fácilmente dentro de un lenguaje por lo demás muy pobre o dificultoso. El agramatismo consiste en la pérdida de las partículas gramaticales o de los tiempos verbales, por lo que el lenguaje se simplifica (telegráfico).

En la historia de todo paciente afásico debe hacerse hincapié, muchas veces con la ayuda de la familia, en su nivel cultural y capacidades lingüísticas previos, conocimiento de

otros idiomas, dominancia hemisférica, historia familiar de zurdaría, así como cualquier otro síntoma asociado.

Clasificación y clínica

La complejidad de las afasias desafía cualquier intento de clasificación. Muchos enfermos no encajan en los esquemas habituales. Las ideas y clasificaciones más en uso están sesgadas por proceder de las lesiones agudas vasculares del cerebro, que afectan predominante y simultáneamente a ciertas áreas anatómicas, por lo que tienden a reproducir síndromes similares. También influyen mucho las particularidades de la lengua y de la literatura neurológica inglesas. Muchas de las actuales ideas no son aplicables a idiomas con otra estructura, y los elementos fundamentales de la desintegración del lenguaje, aplicables a todas las lenguas, aún están por definir.

La subdivisión clásica de las afasias se realiza en función de la fluidez y de la capacidad de comprensión y repetición (fig. e11.4). Una clasificación más detallada de las afasias que se reproduce con ligeras variaciones por todos los autores y que tiene su fundamento en los síndromes observables tras ictus cerebrales figura en la tabla 11.3. Esta clasificación es aplicable a las afasias por lesiones preferentemente corticales. Las lesiones subcorticales (estriadas o talámicas) dan lugar a afasias que no se ajustan a ningún tipo de la clasificación precedente. En esos casos se suelen combinar elementos de uno y otro síndrome afásico clásico.

El primer paso en el diagnóstico es identificar los tres elementos semiológicos básicos que permiten afirmar que un paciente tiene una afasia:

1. Errores del lenguaje o parafasias (sustitución de sílabas o palabras por otras).
2. Dificultad para encontrar la palabra adecuada o anomia.
3. Dificultad en la comprensión y en la repetición.

El segundo paso es el de la localización, al menos aproximada, de la lesión en función del cuadro clínico.

Los tipos principales de afasia son los siguientes:

- **Afasia total o global.** El paciente está mudo, no obedece órdenes sencillas y suele estar hemipléjico por una extensa lesión del hemisferio cerebral izquierdo (hematoma o infarto del territorio de la arteria cerebral media).
- **Afasia no fluida de tipo Broca.** Cursa con grave afectación del lenguaje espontáneo, de la denominación y repetición, pero la comprensión está relativamente conservada y se asocia a paresia faciobraquial y apraxia bucolingual, pues la lesión es anterior en la región frontal. El lenguaje espontáneo es escaso, las frases son cortas y agramaticales, la pronunciación es dificultosa, y la entonación es inadecuada. La apraxia del habla y el agramatismo son los elementos básicos de este tipo de afasia. Algunos pacientes con un lenguaje muy pobre y trabajoso emiten con toda facilidad frases hechas de uso social común. En algunos casos, el lenguaje espontáneo se reduce a palabras sueltas o estereotipias simples. El famoso primer paciente de Broca solo emitía una sílaba, «tan». La comprensión de las frases gramaticalmente complejas suele estar reducida y la lectura también está alterada. El paciente hace muchas parafasias literales o fonémicas que suele identificar, pero, a menudo, hace otra parafasia cuando intenta rectificar o repetir la palabra correcta que le ofrece el examinador. A pesar de todas esas dificultades expresivas, los

Tabla 11.3 Variedades clínicas de afasia

Característica	Broca	Wernicke	Conducción	TCM	TCS	TM y global	Anómica	Óptica
Fluencia	Mala	Buena	Intermedia-buena	Mala	Buena	Mala	Buena	Buena
Contenido	Bueno	Malo	Bueno	Bueno	Malo	Malo	Bueno	Bueno
Comprensión	Palabras y frases sencillas	Mala	Palabras y frases sencillas	Palabras y frases sencillas	Mala	Mala	Buena	Buena
Repetición	Mala, no fluida	Mala, jerga fluida	Mala	Buena	Buena	ATM: buena; global: mala	Buena	Buena
Denominación	Peor para verbos	Peor para sustantivos	Intermedia-buena	Intermedia-buena	Mala	Mala	Peor para sustantivos	Mala con estímulo visual
Escritura	Mala	Mala	Puede conservarse	Puede conservarse	Mala	Mala	Puede conservarse	Buena
Lectura	Mala	Mala	Puede conservarse	Puede conservarse	Mala	Mala	Puede conservarse	Mala
Signos asociados	Debilidad del brazo derecho; apraxia del habla	Déficit del campo visual superior	Mala memoria de trabajo	Abulia o apatía	Déficit del campo visual derecho	Hemiplejía derecha	Ninguno o leves (residuales)	Hemianopsia derecha
Localización de la lesión	Corteza frontal posteroinferior e ínsula izquierda	Corteza temporal posterosuperior izquierda	Controvertida; normalmente, giro supramarginal ± fascículo arcuato izquierdo	Territorio límite entre la ACM y la ACA o la corteza frontal media izquierda (área motora suplementaria)	Territorio límite entre la ACM y la ACP o el tálamo izquierdo	Global: áreas grandes, incluidas las cortezas frontal, temporal o parietal izquierda; ATM: territorios límites entre la ACM-ACA y la ACM-ACP izquierda	Variable	Corteza occipital y esplenio izquierdo
Etiología más frecuente	Ictus de la rama superior de la ACM izquierda	Ictus de la rama inferior de la ACM izquierda	Ictus de parte de la rama inferior de la ACM izquierda	Ictus de la ACI o la ACA izquierda	Ictus de la ACI o la rama talámica de la ACP izquierda	Ictus de la ACI izquierda o demencia	Lesión variable	Ictus de la ACP izquierda

ACA, arteria cerebral anterior; ACI, arteria carotídea interna; ACM, arteria cerebral media; ACP, arteria cerebral posterior; ATM, afasia transcortical mixta; TCM, afasia transcortical motora; TCS, afasia transcortical sensitiva.

© Elsevier. Fotocopiar sin autorización es un delito.

pacientes suelen conseguir una comunicación socialmente aceptable para sus necesidades básicas. La explicación fisiopatológica de este tipo de afasia es motivo de debate, porque el nombre de Broca se usa para denominar tanto un tipo de afasia como un área anatómica. Es posible que si se reduce el área de Broca al opérculo frontal (áreas 44 y 45 de

Brodman o cortezas premotora y precentral adyacentes) el defecto resultante de su lesión sea solo la «apraxia de la palabra», mientras que para producir la afasia de Broca las lesiones tienen que ser más extensas (subcorticales).

- **Afasia fluida de tipo Wernicke y sus variedades.** Pueden asociarse a hemianopsia (por lesión de las radiaciones

ópticas), ya que se deben a lesiones más posteriores en el lóbulo temporal (circunvolución temporal superior y áreas adyacentes irrigadas por la división inferior de la arteria cerebral media). Los pacientes hablan fluidamente y con buena entonación, aunque el lenguaje tenga escaso sentido. Algunos de estos pacientes afásicos hacen parafasias continuas (jergafasia), son ignorantes de su defecto (anosognosia) y parlotean continuamente sin sentido (vídeo 11.3). La mayoría de ellos tienen graves defectos de comprensión, y esto puede explicar que ignoren su propia jerga. Una posible interpretación de la afasia de Wernicke es la pérdida de la capacidad de inhibición léxica, de manera que el paciente no puede seleccionar las palabras adecuadas, que se activan de forma atropellada.

- **Afasia de conducción.** Se caracteriza por ser relativamente fluida con abundantes parafasias fonémicas, buena comprensión y mala repetición. La denominación está contaminada por las parafasias, lo mismo que la escritura y la lectura. El paciente reconoce las parafasias e intenta corregirlas por tanteo seleccionando otra sílaba o palabra. La interpretación clásica de esta afasia es una desconexión entre el giro temporal superior y el frontal inferior por interrupción del fascículo arcuato. Sin embargo, la neuroimagen moderna demuestra que muchas personas con lesiones en ese fascículo no tienen afasia de conducción y que las lesiones se encuentran más a menudo en el giro supramarginal o en la sustancia blanca parietal.

Alexias

La mayoría de los pacientes con afasia, tanto si es de tipo fluido (de tipo Wernicke o transcortical sensorial) como si es de tipo no fluido (tipo Broca), tienen alexia y agrafia. Sin embargo, estos trastornos pueden ir disociados en ciertas lesiones.

Alexia con agrafia

La alexia con agrafia sin afasia ocurre en lesiones circunscritas a la zona de la circunvolución angular y coexiste con los otros elementos del síndrome de Gerstmann (acalculia, agnosia digital y posible desorientación derecha/izquierda).

Alexia sin agrafia

La alexia sin agrafia o «alexia pura» tiene dos variedades según curse con hemianopsia o sin ella:

1. **Alexia sin agrafia con hemianopsia.** Es relativamente frecuente por la alta incidencia de infartos del territorio de la arteria cerebral posterior izquierda. La describió Dejerine en un caso de lesión en el lóbulo occipital izquierdo y en el esplenio del cuerpo caloso, y la interpretó como un síndrome de desconexión del cuerpo caloso (v. más adelante). Al tener una hemianopsia derecha, toda la información visual viene del hemisferio izquierdo al área visual occipital derecha, información que no puede transferirse al área del lenguaje de Wernicke en el hemisferio izquierdo por la interrupción del esplenio del cuerpo caloso. Los pacientes no pueden leer, pero sí escribir. Luego no leen lo que ellos mismos han escrito. Conservan la capacidad de deletrear de memoria una palabra y de reconocerla cuando el

observador la deletrea. Conocen el significado de las palabras y definen correctamente los nombres. Al principio, tras la lesión, puede que no identifiquen las letras individuales (alexia global), pero pronto identifican las letras individualmente en un texto, pero no pueden leer las palabras y aún menos las frases de una ojeada. Tienen una lectura literal (los aléxicos por agnosia visual no reconocen las letras individuales) y van deletreando cada palabra, y cuando llevan reconocidas unas cuantas letras suelen descubrir la palabra completa, mejor si deletrean en voz alta, porque esa información auditiva se procesa en el mismo hemisferio izquierdo, en el que se produce el lenguaje. Otras veces hacen el mismo proceso con las sílabas. Algunos realizan estas tareas mentalmente, en silencio, muy despacio, y tras un rato de espera dicen la frase entera que «han leído dentro de su cabeza». Con este procedimiento de lectura en voz baja la comprensión es mucho mejor que si leen silábica o literalmente en voz alta. Pueden tener una capacidad de *lectura encubierta*, como los pacientes con agnosia asociativa, y hacen tareas de emparejamiento semántico o de ordenación de categorías de palabras con mucha más rapidez de la que pueden leer en voz alta. Con el paso del tiempo, los pacientes pueden recuperar un mejor nivel de lectura, pero siempre siguen haciéndolo mucho más lenta y trabajosamente de lo normal, con pausas más largas entre líneas.

2. **Alexia pura sin agrafia y sin hemianopsia.** Se debe a lesiones subcorticales o corticales. Las lesiones subcorticales son de la sustancia blanca por debajo de las áreas 39 y 40, y la alexia se puede interpretar como una desconexión inter- e intrahemisférica en la que la información visual de ambas áreas visuales no alcanza el área del lenguaje. La lesión cortical afecta a la parte posterior del giro fusiforme izquierdo, que contiene el «área para la forma de las palabras» y que se activa selectivamente por la visión de palabras y no de seudopalabras en las pruebas de imagen funcional. Los pacientes con estas mismas lesiones no pueden denominar los objetos que ven y reconocen visualmente, como lo demuestra que hacen la pantomima de su uso. A este defecto se le denomina «afasia óptica». Suelen tener otros defectos semánticos asociados.

Paralexia

Este trastorno aparece en la evolución de algunos pacientes con afasia y alexia, y consiste en la sorprendente capacidad del paciente de cambiar durante la lectura algunas palabras completas por otras relacionadas semánticamente. Se cree que esta habilidad se desarrolla en el hemisferio derecho intacto.

Hemialexia

Es la dificultad para leer la parte izquierda de las palabras o las primeras palabras de cada línea cuando se pasa de una a otra. Los pacientes se suelen ayudar con el dedo para comenzar y seguir la lectura. Pueden dejar de leer alguna de las primeras palabras de la línea o cometer paralexias (habitualmente fonémicas) más con las palabras situadas a la izquierda o con palabras compuestas, pero también con las primeras letras de las siguientes palabras. Este trastorno ocurre en pacientes con

lesiones parietales (casi siempre derechas) y se interpreta como un defecto de hemiatención.

Otros aspectos de las afasias

Afasia y dominancia hemisférica

La inmensa mayoría de las personas diestras y el 60-70% de los zurdos tienen afasia por lesión del hemisferio izquierdo. La afasia en zurdos por lesión del hemisferio izquierdo no suele diferir de la observada en diestros con lesiones similares. Pero hay algunas excepciones, como, por ejemplo, casos con preservación de la comprensión procesada en el hemisferio derecho que confieren un mejor pronóstico al trastorno. Solo una minoría (1-2%) de los pacientes diestros presentan afasia por lesiones del hemisferio cerebral derecho (*afasia cruzada*). Más común en estos casos de lesión derecha es la pérdida del aspecto afectivo del lenguaje, que pierde su entonación emocional normal o prosodia (*disprosodia motora o expresiva*). Estos pacientes pueden tener también dificultades para comprender la entonación afectiva normal del lenguaje (*disprosodia sensitiva o receptiva*).

Afasia en los niños

El lenguaje se adquiere de manera algo diferente en los niños que en las niñas, pero en la edad adulta no hay diferencia por el sexo en la gravedad de las afasias ni en su recuperación. La plasticidad del cerebro infantil permite que en los niños por debajo de 3-4 años con graves lesiones hemisféricas izquierdas, incluso hemisferectomizados, el lenguaje se desarrolle en el hemisferio derecho, aunque el nivel intelectual de estos niños no suele ser el normal. En los niños mayorcitos, los síndromes afásicos por lesiones corticales son similares a los del adulto, pero la recuperación también suele ser mejor tras lesiones agudas.

Dislexia

Es un defecto persistente en el aprendizaje de la lectura y en la adquisición de su automatismo, a condición de que el niño tenga un nivel intelectual normal, esté bien escolarizado y sin déficit sensorial.

La explicación más probable es que los pacientes sufren alteraciones del desarrollo neuronal en las áreas perisilvianas del hemisferio dominante para el lenguaje. Es más frecuente en niños que en niñas. Su prevalencia es discutida en razón de la edad y de los métodos de estudio empleados (1-10% de la población infantil). Hay un factor genético cierto, pues la concordancia entre gemelos homocigóticos es muy alta y hay antecedentes familiares en el 60-70% de los casos.

La dislexia se manifiesta en múltiples defectos de la lectura-escritura como ritmo lento y torpe, silabeo, sustituciones u omisiones de sílabas o letras y mala denominación. Los disléxicos suelen tener muchos otros defectos neuropsicológicos menores en tareas auditivas, visuoperceptivas y visuomotoras. A menudo se acompañan de otros signos de disfunción cerebral, hiperactividad y defectos de atención, pero pueden ser brillantes en otras tareas, por ejemplo, en matemáticas.

Pronóstico y tratamiento de las afasias

La gravedad de la afasia es mayor con agresiones agudas vasculares que con lesiones que se desarrollan lentamente (tumores).

La recuperación es mejor en las hemorragias que en los infartos. Las razones de la recuperación son inciertas. En parte puede ser simplemente la desaparición del shock, diasquisis o compresión inicial. No hay acuerdo en si otra parte de la recuperación se debe a reinervación dentro del hemisferio dañado o a que el hemisferio sano toma el relevo de las funciones perdidas. En las primeras semanas o meses se activan áreas homólogas en el hemisferio sano, mientras que más adelante se activan nuevas áreas en el hemisferio dañado.

La recuperación más importante se hace en los primeros 3 meses. El grado de recuperación depende esencialmente de la gravedad de la afasia misma. Los casos más graves alcanzan su máximo de recuperación en unas 10 semanas, aunque se pueden observar mejorías mínimas hasta en 1 año. Las afasias totales evolucionan hacia un tipo Broca o mixto conforme mejora la comprensión (función que se toma por el hemisferio derecho). La jergafasia no suele mostrar ninguna recuperación apreciable.

Los resultados de las terapias especializadas son contradictorios. En un metaanálisis se confirmó que los pacientes se recuperaban mejor si recibían terapia del lenguaje desde la misma fase aguda, y al menos cuatro sesiones de 2 horas por semana. Este método es mejor que diferir las sesiones en el tiempo. Es muy posible que las dificultades para demostrar los beneficios de la rehabilitación actual de las afasias dependan de una comprensión aún rudimentaria tanto de cómo el cerebro procesa el lenguaje como de las técnicas de reeducación. La autoaplicación a domicilio de programas de reeducación guiados por ordenador puede obviar algunos de los problemas de las terapias clásicas como la dependencia del logopeda, la limitación de horario, las interrupciones por días festivos, etc., y hay experiencias con resultados esperanzadores.

Amusia

La música, como el lenguaje, es un rasgo universal y específico de los humanos. Se ha descrito la música como el arte de pensar con sonidos. Todavía se desconoce en gran parte cómo se adquiere y se procesa la música en el cerebro, así como su pérdida o amusia.

La amusia congénita es hereditaria y afecta al 4% de la población. Se atribuye a un defecto de conectividad entre el área auditiva y la región frontal inferior. Se caracteriza por la incapacidad para distinguir los tonos musicales. No reconocen melodías familiares sin la ayuda de la letra.

Las amusias adquiridas en personas sin estudios musicales se deben en su mayor parte a lesiones en el hemisferio derecho, que es en el que se procesan principalmente los componentes básicos de la música (tono, timbre, ritmo, etc.), pero conforme se incrementa el conocimiento musical para la lectura e interpretación del lenguaje musical (partituras) o la ejecución instrumental, se incorporan áreas del hemisferio izquierdo para su procesamiento. Por ello, las amusias en los músicos son de una variabilidad extraordinaria dependiendo de las lesiones, del nivel de preparación del paciente, etc., y se describen trastornos de la percepción, de la lectura, de la escritura o de la interpretación instrumental de la música, que se consideran fisiopatológicamente como alexias, agnosias, agrafias o apraxias para la música, a veces solo de uno de sus componentes específicos.

Agnosias

Agnosia es la incapacidad de reconocer el significado de un estímulo visual, auditivo o táctil, aunque se perciba correctamente. El término agnosia se usa en neurología para otros trastornos que no tienen relación con un defecto de integración sensorial, sino de la consciencia de uno mismo, por ejemplo asomatognosia, autotopoagnosia, anosognosia (v. «Alteraciones del esquema o de la imagen corporal»). En psiquiatría se ha extendido al concepto de alexitimia o incapacidad para reconocer o describir las emociones («agnosia de las emociones»).

El concepto de agnosia exige que, además de una percepción sensorial primaria normal, el individuo no esté afásico, confuso ni demente. El paciente debe reconocer el estímulo por otra vía sensorial; por ejemplo, identifica por el tacto el objeto que no puede reconocer visualmente o la persona a la que no se es capaz de identificar por su cara resulta conocida por la voz. En una agnosia visual no reconocerá visualmente un manojo de llaves, pero sí por el tintineo al moverlas. A la inversa, en una agnosia auditiva no reconocerá el ruido de las llaves pero sí las reconocerá al verlas o tocarlas.

El hecho clínico es relativamente sencillo y fácil de demostrar y observar, pero la fisiopatología de la agnosia y qué puede indicarnos sobre la organización de los sistemas perceptivos en el cerebro es compleja. Lissauer estableció una dicotomía en el reconocimiento de los objetos y, por tanto, de agnosia: *aperceptiva* y *asociativa*. La *agnosia aperceptiva* ocurriría por trastornos de un escalón del procesamiento de la información sensorial que tendría como finalidad analizar en profundidad las características físicas del objeto, y la *agnosia asociativa* se debería a trastornos en un sistema más avanzado del procesamiento de la información, en el que se relacionarían (asociación) las características del objeto con el sistema semántico para denominarlo y darle un significado. Esta hipótesis de Lissauer ha sido, a lo largo de los años, aceptada y negada muchas veces. No obstante, el principio general de esa teoría se conforma con los conocimientos actuales sobre el procesamiento de la información sensorial en el cerebro, la cual va pasando de las áreas sensoriales o sensitivas primarias (visuales, auditivas o somestésicas) a otras de asociación unimodal y polimodal que van dando significado a la información primaria. Además, ambos hemisferios tendrían una participación diferente en este procesamiento postsensorial, y las lesiones en el hemisferio derecho producirían defectos discriminativo-perceptivos, mientras que las del hemisferio izquierdo darían lugar a defectos semántico-asociativos. Conforme se avance en el conocimiento del funcionamiento de las áreas corticales, los términos *aperceptivo* y *asociativo* de Lissauer se sustituirán por otros de contenido fisiopatológico menos empírico y más preciso.

Agnosia táctil

La agnosia táctil es la incapacidad de reconocer un objeto por el tacto, aunque se perciba normalmente. Es muy rara y no se debe confundir con la muy común incapacidad para reconocer los objetos que tienen los pacientes con alteraciones de la sensibilidad profunda por lesiones a cualquier nivel desde el cordón posterior de la médula y la vía del lemnisco medio al tálamo y la corteza sensitiva primaria, y que se denomina astereognosia. Tampoco es una agnosia táctil la anomia de los objetos con la mano izquierda que se observa en algunos

síndromes de desconexión del cuerpo caloso. En tales casos, el paciente no puede denominar un objeto que toca con la mano izquierda debido a un defecto de conexión verbal, pero lo reconoce bien, como lo prueba que puede seleccionarlo de entre otros a la orden, o elige correctamente si se le dan dos alternativas, o puede decir para qué sirve, o puede emparejarlo con otro similar o asociado en su uso.

La agnosia táctil se produce en lesiones parietales posteriores. Los pacientes no pueden reconocer los objetos a ciegas, por ejemplo, si meten la mano en el bolsillo o el bolso, pero tienen normales las sensibilidades elementales e incluso las de integración supuestamente cortical, como la apreciación de la longitud, el material del cual está hecho el objeto o su peso, y tampoco tienen extinción sensitiva. Cuando cogen un objeto con la mano agnósica lo palpan y manipulan repetidamente con gestos exploratorios normales, como los que se hacen naturalmente cuando se intenta reconocer un objeto que nos es desconocido, y contrastan con la torpeza manipulativa de una mano apráxica o con defecto de la sensibilidad profunda, situación en la que el paciente, a menudo, deja escapar el objeto e incluso ignora si lo tiene cogido o no.

Las características de la agnosia táctil pueden ser algo diferentes según el hemisferio afectado. La fisiopatología es motivo de controversia. Puede no ser sino una parte de un defecto más general de incapacidad de reconocimiento espacial, pero hay casos en los que el paciente con agnosia táctil tiene una función de reconocimiento espacial personal y extrapersonal normales. Ello sugiere que la agnosia táctil depende de una función cerebral que procesa específicamente una modalidad sensorial desde la mano para la forma de los objetos; esto establece una analogía con la agnosia visual aperceptiva para las formas.

Agnosia auditiva

Las lesiones unilaterales del área auditiva primaria tienen escasa repercusión sobre la función auditiva básica. Muy rara vez las lesiones bilaterales producen sordera profunda. Se manifiestan por defectos del reconocimiento auditivo o agnosia auditiva. Los estudios con RM han permitido concluir que las lesiones esenciales son subcorticales. Afectan a las fibras que rodean la parte posterior del núcleo lenticular y conectan el núcleo geniculado lateral con el área auditiva primaria.

En las variedades más graves de agnosia, el paciente se comporta como si estuviera sordo, pues no reacciona adecuadamente a sonidos tan significativos como el timbre del teléfono o el de la puerta. Sin embargo, el paciente oye bien, como lo prueba que, con los ojos cerrados, levanta la mano cada vez que se da una palmada o cualquier otra clave auditiva. El audiograma y los potenciales evocados auditivos de corta latencia son normales. Estos casos casi siempre ocurren tras un ictus en un paciente que ya tenía una lesión del otro lado o en procesos como el síndrome MELAS, que puede producir lesiones bilaterales simétricas y simultáneas.

Se han estudiado tres tipos de estímulos auditivos en estos pacientes: el lenguaje, la música y los sonidos ambientales. Puede ser que el paciente no identifique ningún estímulo o se pueden observar diferentes disociaciones. La disociación entre el reconocimiento de sonidos verbales y no verbales (musicales) es la más frecuente y se ha documentado repetidamente. Cuando la lesión es izquierda, afecta a la comprensión verbal y produce el cuadro de la sordera verbal pura; el individuo reconoce todo tipo de sonidos elementales o complejos, pero

Tabla 11.4 Diferencias entre los dos tipos clásicos de agnosia visual

Tipo de agnosia	Capacidad de copia o dibujo	Capacidad de emparejar con el modelo	Tipo de lesión	Etiología habitual	Otros datos asociados
Asociativa	Sí	Sí	Focal Corteza temporooccipital basal	Infartos, hemorragias, encefalitis	Acromatopsia, alexia
Aperceptiva	No	No	Difusa	Anoxia, monóxido de carbono, enfermedades degenerativas	Impersistencia de la mirada, mala localización espacial, simultagnosia

no puede identificar las palabras. En las lesiones derechas se altera el sentido de los sonidos musicales.

Agnosias visuales

La organización general de la función visual y de sus trastornos se ha descrito en el capítulo 6. La función visual primaria depende de la vía reticulogeniculocalcarina. Su lesión produce escotomas, hemianopsias o ceguera cuando es bilateral. Alrededor del área calcarina se han descrito en el primate más de 30 áreas asociativas visuales cuyas lesiones dan lugar a las agnosias y otros defectos visuales. En el mismo paciente pueden coexistir síntomas de lesión de la vía visual primaria con los de las áreas asociativas visuales.

Las agnosias visuales son frecuentes debido, por un lado, a la alta especialización de la corteza visual en el hombre y, por otro, a la vulnerabilidad de la corteza cerebral posterior en infartos de la arteria cerebral posterior o en condiciones de hipoperfusión, anoxia o intoxicación por monóxido de carbono.

La dicotomía clásica distingue entre las *agnosias visuales aperceptivas* frente a las *asociativas* (tabla 11.4).

Agnosia visual aperceptiva

Se observa casi siempre en lesiones difusas corticales posteriores, sean anóxicas o degenerativas. La mayoría de los pacientes con enfermedad de Alzheimer presentan este tipo de agnosia en fases avanzadas de la enfermedad. En la demencia cortical posterior (v. cap. 26) o en la variedad de Heidenhain de las enfermedades por priones (v. cap. 15) la agnosia visual puede ser un síntoma precoz.

Los pacientes tienen conservada la visión primaria, lo que los distingue de los casos de ceguera cortical. En pacientes con lesiones difusas degenerativas o postanóxicas es ciertamente difícil asegurar que su visión primaria es normal, y de ahí los detractores del concepto de la *agnosia visual aperceptiva*. Es preciso demostrar que los pacientes conservan la agudeza visual incluso a un nivel relativamente alto de precisión. El defecto se sitúa en un escalón inmediatamente superior al de la percepción primaria, el cual permite reconocer líneas o figuras geométricas simples o apreciar sus características. Por eso tampoco pueden emparejarlas ni copiarlas.

Dependiendo de la tarea que se le plantee al paciente, puede experimentar agnosias para las formas y contornos simples, para los objetos reales o dibujados, para los objetos presentados desde perspectivas inhabituales, para figuras

escondidas o superpuestas (simultagnosia), para letras incompletas, etc. Si se les coloca en la mano el objeto que no identifican visualmente, lo reconocen al momento. Cuando se le pide identificar figuras geométricas o dibujos, recorren con el dedo sus contornos y los describen con mayor o menor precisión, pero no los reconocen. Son incapaces de copiar un dibujo o figura simple, y esto los distingue de los afectados por *agnosias asociativas*.

Los pacientes ven los objetos aunque no los reconozcan. Una prueba clásica es la de hacer andar al paciente en la habitación colocando una silla en su camino. El paciente no identifica la silla si se le pregunta por ella, pero la ve y la esquivo al andar. Del mismo modo, puede no identificar la puerta, pero localiza su manilla si se le pide que la abra. Suelen tener dificultades en la fijación de la mirada. La capacidad de percibir los detalles y características de los objetos y su localización espacial es muy variable, pues este tipo de agnosias aperceptivas son, en realidad, todo un abanico de defectos de diferente nivel o gravedad. Por ejemplo, se ha demostrado que se puede disociar el reconocimiento de la forma y de la textura de un objeto. El reconocimiento de la forma sigue una vía anatómica lateral occipital, mientras que la textura sigue una vía inferior occipital y hay pacientes que pierden una función y conservan la otra. Este tipo de observaciones humanas excepcionales son las que contribuyen a demostrar que las funciones superiores, en este caso el reconocimiento visual de los objetos, se sustentan en la especialización de subsistemas en tareas específicas que van integrándose de manera progresiva.

Agnosias visuales asociativas

Se suelen observar en lesiones localizadas y no tanto difusas. El nivel perceptivo del paciente es normal o cercano a la normalidad, aunque falle en la identificación del objeto. Puede describir las características de un dibujo e incluso copiarlo o emparejarlo con otro similar aunque no lo reconozca por la vista. Los pacientes con agnosia visual asociativa pueden tener un *reconocimiento encubierto* o *implícito* de los objetos; por ejemplo, pueden emparejar u ordenar categorías de objetos o palabras que no identifican explícitamente.

Dado que el paciente se enfrenta a una tarea visual («¿qué es esto?»), pero que debe producir una respuesta verbal, hay que distinguir entre que el defecto sea visual o del lenguaje. Se debe comprobar que ejecuta bien tareas del lenguaje con mensajes auditivos (definir palabras y su significado, completar frases, generar listas de palabras por categorías, etc.). Si

el lenguaje es correcto, lo probable es que el paciente que no identifica visualmente el objeto lo haga de inmediato si se lo pone en la mano. Si el paciente tiene un defecto del lenguaje a su vez puede ser por anomia o por defecto semántico. Lo primero que hacen los pacientes con defecto del lenguaje, bien espontáneamente o bien a la orden, es decir para qué sirve el objeto que no nombran o hacer la pantomima de su uso. Esto indica que lo han reconocido visualmente aunque no lo denominen. La diferencia entre los pacientes con anomia y los que tienen un defecto semántico es que los primeros enseguida encuentran el nombre si se les da cualquier clave, fonética o de otro tipo, mientras que los segundos no lo consiguen, e incluso cuando se les da el nombre verdadero o una elección múltiple dudan si es el auténtico porque ignoran su significado semántico («afasia óptica»).

Otros defectos por lesiones en las áreas asociativas visuales son la simultagnosia (el paciente puede identificar un objeto o una palabra, pero no varios al mismo tiempo), la acinetopsia o «agnosia» del movimiento (el paciente puede identificar un objeto inmóvil pero no en movimiento), la acromatopsia central (no confundir con la anomia de los colores) y la prosopagnosia o incapacidad de reconocimiento de las caras familiares.

Acromatopsia central

La acromatopsia periférica depende de la disfunción de los fotorreceptores retinianos por un defecto congénito o adquirido (tóxicos o fármacos). La acromatopsia central se adquiere por lesiones corticales que afectan a la porción basal temporooccipital (principalmente del giro fusiforme equivalente al área 4 de los primates). En una lesión unilateral la acromatopsia también es unilateral (hemiacromatopsia contralateral), y si es bilateral deja al paciente totalmente acromatópsico («todo se ha vuelto gris»). Aunque vean todo gris pueden tener alucinaciones simples (fotismos) en colores. Imaginan y adjudican los colores normalmente (la sangre es roja, el cielo azul), pero no los perciben así en una fotografía. No pueden emparejar, discriminar, ordenar o nombrar los colores. Pueden separar los claros de los oscuros y suelen resolver (aunque lentamente) las láminas de Ishihara, a veces mejor a más distancia de la habitual de lectura, porque perciben mejor el contraste del color que los tonos. Hacen al azar la prueba de Farnsworth-Munsell, que requiere colocar en orden cromático una serie de chips isoluminiscentes, mientras que si los discos son grises los ordenan por su luminiscencia.

Por la topografía de la lesión, estos pacientes suelen tener alteraciones del campo visual superior, desorientación topográfica y prosopagnosia. Por el contrario, no muestran alteraciones de la percepción del movimiento ni de la perspectiva o la profundidad.

La acromatopsia central debe distinguirse de la anomia de los colores y de la agnosia de los colores.

La anomia de los colores se observa en el contexto del síndrome de alexia sin grafía secundario a un infarto de la arteria cerebral posterior izquierda con hemianopsia derecha. Estos pacientes perciben el color normalmente y por ello no se quejan de ningún problema relacionado con los colores en la vida cotidiana y, aunque no los nombren, los emparejan normalmente. Este defecto se atribuye a una desconexión entre el área visual primaria derecha respetada por el infarto y su conexión a través del cuerpo calloso con el área del lenguaje en el hemisferio izquierdo.

La agnosia de los colores es un defecto raro en el que el paciente no asigna el color adecuado a los objetos que se le proponen, ni apunta al color adecuado si se le da su nombre, ni utiliza los colores como claves informativas en las actividades de la vida diaria. En algunos casos el blanco, el negro y el gris están respetados. Se relaciona con lesiones en el lóbulo parietal inferior izquierdo en la encrucijada entre las áreas asociativas visuales y del lenguaje.

Acinetopsia

La acinetopsia consiste en la incapacidad de ver un objeto en movimiento que se ve normalmente cuando está en reposo. Las lesiones focales que producen este síndrome en el hombre asientan en el lóbulo parietal, en el área equivalente a V_5 de los primates y son excepcionales. La acinetopsia se ha observado en los pacientes con «atrofia cortical posterior» (v. cap. 26). La acinetopsia no es un síndrome homogéneo. Los pacientes presentan un abanico de defectos y de funciones conservadas que afectan no solo al movimiento sino también a la dirección, la velocidad, la profundidad del estímulo, etc.

Prosopagnosia

El cerebro humano ha desarrollado una extraordinaria capacidad para identificar las caras, probablemente por su gran utilidad social. Reconocemos cientos o miles de caras, algunas

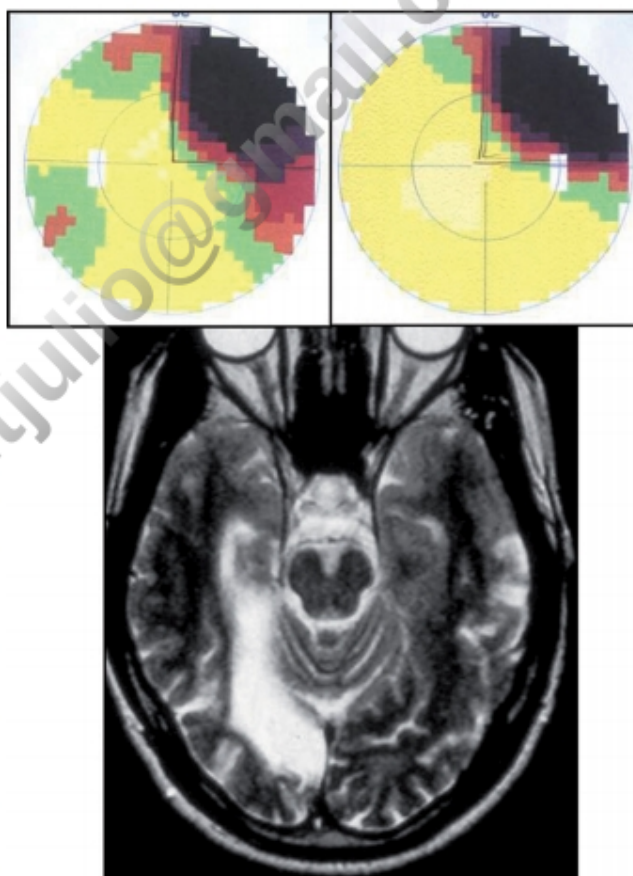


Figura 11.6 Infarto temporooccipital derecho que produce cuadrantanopsia superior izquierda y prosopagnosia sin agnosia de los objetos.

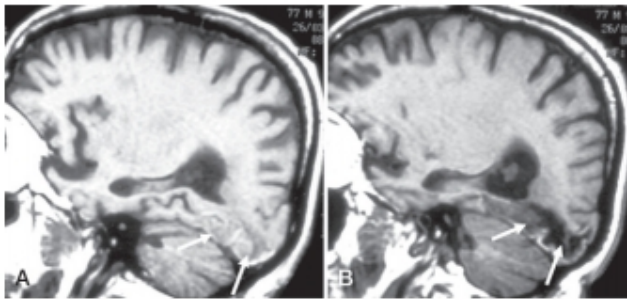


Figura 11.7 Prosopagnosia total. Lesiones bilaterales temporoccipitales basales. **A.** Infarto en el hemisferio derecho en fase aguda. **B.** Infarto en el hemisferio izquierdo en fase crónica.

que hemos encontrado una sola vez. Hay un circuito específico del reconocimiento de las caras que discurre paralelo al del reconocimiento de los lugares en la cara ventral de los lóbulos temporal y occipital. Dentro del circuito de reconocimiento de las caras se activan neuronas selectivas para cada una de ellas, pues en registros unicelulares una neurona responde ante una cara y no ante otra. Esos circuitos se activan en la PET-scan durante las tareas de reconocimiento de las caras. Sus lesiones, sobre todo en el lado derecho (fig. 11.6), producen prosopagnosia. Los casos más graves en los que el paciente no se reconoce a sí mismo suelen deberse a lesiones bilaterales (fig. 11.7). En los autistas, los estudios con PET demuestran la hipoactivación del giro fusiforme derecho y los estudios neuropatológicos parecen indicar alteraciones en el tamaño y el número de neuronas en esa área.

El reconocimiento de una cara es un proceso complejo que comienza con el análisis estructural de las facciones, se sigue de una síntesis fisionómica (edad, sexo, raza, etc.), para acceder después a un nodo de identificación de la cara (conocida o no) y más tarde al sistema semántico, donde se asocia con otros datos (profesión, lugar donde se le encontró, etc.) y, finalmente, a su nombre. Es posible que un proceso similar ocurra en el reconocimiento de otros objetos, edificios o animales, siempre que comporten un elemento de singularidad y familiaridad (p. ej., edificios famosos, objetos de arte célebres, prendas de ropa personal, animales de compañía, etc.). Además, en el caso de las caras, sean humanas o animales, se produce una activación de la amígdala y otras áreas límbicas para el análisis de la expresión facial (miedo, rabia, alegría, ira, estupor, etc.). El defecto en uno u otro escalón de ese proceso del reconocimiento de las caras tiene diferentes características y cabe una interpretación fisiopatológica distinta.

Así, la prosopagnosia puede interpretarse según los casos y sus características, como: a) parte de un síndrome agnóstico más global (de hecho, los pacientes con prosopagnosia adquirida tienen a menudo asociadas dificultades para reconocer dentro de otras categorías de objetos como frutas o edificios); b) un defecto específico del procesamiento perceptivo para el reconocimiento de las caras, y c) una desconexión visuolímbica (la imagen visual de la cara no se puede confrontar con los recuerdos ni con el sistema semántico). Hay una prosopagnosia del desarrollo, personas que nunca adquieren la capacidad de reconocer las caras y que desarrollan una gran habilidad, de la que no son totalmente conscientes, para reconocer a las personas por otros rasgos no fisionómicos, como la postura, el movimiento u otras características corporales (y, por supuesto, la voz).

El defecto específico de la percepción de las caras, en cuyo caso el paciente no las copia ni empareja, sería una prosopagnosia aperceptiva, mientras que la prosopagnosia asociativa es la incapacidad de reconocer las caras familiares, por lo que las funciones básicas del reconocimiento de los rasgos fisionómicos están conservadas (reconocen los elementos que componen una cara [nariz, ojos, etc.] e identifican la edad, sexo o raza, pero han perdido la capacidad de encontrar la familiaridad de una cara conocida). Pueden emparejar correctamente caras iguales.

Los pacientes esperan a que las personas les hablen para saber quiénes son o usan (consciente o inconscientemente) otras estrategias para reconocer a las personas por otros detalles. En las variedades más graves, los pacientes no reconocen ni a sus hijos o cónyuges ni a sí mismos en una fotografía o vídeo. En variedades más leves fallan en el reconocimiento de fotos de personajes famosos u otras tareas específicas, pero se defienden bien en el medio familiar. En algunos pacientes con prosopagnosia puede haber un reconocimiento encubierto de las caras, puesto que ante una cara familiar que no reconocen explícitamente hay una respuesta electrodérmica o en tareas especiales usan correctamente la fotografía de la cara que no denominan (p. ej., para emparejar cara y nombre).

La prosopagnosia, cuando es grave y con frecuencia asociada a otros defectos en el reconocimiento de objetos, lugares o edificios, es muy incapacitante socialmente.

Un síndrome hasta cierto punto contrapuesto al de la prosopagnosia es el de la hiperfamiliaridad de las caras. En estos casos, los pacientes reconocen como conocida a cualquier persona cuya fotografía se le presenta o a veces a todas ellas, por ejemplo, en la calle. La mayoría de estos pacientes tienen epilepsia en actividad, con predominio de lesiones en el lóbulo temporal izquierdo.

Simultagnosia

Es la incapacidad del paciente de ver dos objetos a la vez, cuando puede hacerlo por separado. Puede entenderse como un defecto en la capacidad de síntesis visual. Se debe a lesiones occipitales bilaterales. Los pacientes fallan en pruebas como reconocer los objetos de una fotografía compuesta o en las figuras superpuestas del test de Poppelreuter o similares.

Apraxias (tabla e11.4)

El sistema motor «primario» o corticoespinal está modulado por muchos otros sistemas, sean corticales, de los ganglios basales, del cerebelo, etc., cuyas disfunciones producen trastornos variados que se han descrito en el capítulo 3.

Las lesiones corticales y también de los circuitos entre los ganglios basales y la corteza pueden producir dos grandes grupos de trastornos: aquellos que interfieren en el cuándo empezar o parar un movimiento, tales como la acinesia, la imperistencia motora, los defectos de inhibición motora, etc. (v. cap. 3), y los trastornos del cómo organizar y ejecutar el movimiento apropiado para un fin preciso. A estas del segundo grupo se las suele denominar apraxias. Dependiendo de la etiología y de la localización de las lesiones, las apraxias pueden coexistir con otros trastornos del movimiento, tanto del sistema corticoespinal como del denominado sistema «extrapiramidal».

Definición

Se entiende por apraxia la incapacidad de ejecutar un movimiento espontáneo o aprendido en respuesta al estímulo apropiado, visual o verbal, sin que exista parálisis, incoordinación cerebelosa, acinesia, distonía, alteración de la sensibilidad profunda, inatención o falta de colaboración por parte del paciente. Esta definición por exclusión se traduce en la práctica por la incapacidad del paciente para producir: *a)* el movimiento correcto (ya sea espontáneamente o a la orden); *b)* para imitar el gesto del observador; *c)* para ejecutar el movimiento apropiado a un estímulo visual, por ejemplo, una herramienta, y *d)* para manipular los objetos según su uso normal. Se puede considerar, por tanto, la apraxia como un defecto del nivel más *alto* de la integración motora del gesto. Es un trastorno a caballo entre el control motor y la función cognitiva.

Fisiopatología

La producción de un gesto apropiado implica, como propuso Liepman intuitivamente hace un siglo, dos sistemas en el cerebro: uno destinado a planificar el gesto y otro a ejecutarlo. La apraxia debida a una planificación deficiente del gesto o gestos es la ideatoria, y las apraxias debidas a una mala ejecución temporal o espacial son la apraxia ideomotora y la melocinética (*limb-kinetic*). En la [figura e11.5](#) se presenta un esquema de ese modelo de regulación de los gestos y la posible fisiopatología de las diferentes variedades de apraxia. La apraxia puede deberse tanto a la lesión de un área cortical especializada como a sus conexiones intra- e interhemisféricas.

Las alteraciones de los circuitos subcorticales reguladores del movimiento también pueden manifestarse por apraxia, por lo que este defecto forma parte de la semiología de las enfermedades de los ganglios basales (v. [cap. 18](#)).

La mayor parte de las veces la apraxia solo se pone de manifiesto cuando se explora específicamente, y ni el paciente ni la familia son conscientes del defecto. Cuando la familia advierte los trastornos apráxicos en la manipulación de los objetos (los cubiertos en la mesa, el cepillo de dientes, la ropa) se trata casi siempre de casos graves en el curso de demencias relativamente avanzadas. En las lesiones focales agudas, con frecuencia el defecto apráxico es pasajero.

Examen clínico de las apraxias

Hay que solicitar al paciente que haga determinados gestos, a la orden e imitando al explorador. Se deben solicitar gestos con ambos brazos y con la musculatura bucolinguofacial. También se pueden incluir movimientos respiratorios, del tronco y de las piernas, pero en la práctica solo se exploran los movimientos de la cara y de la extremidad superior.

La apraxia bucolingual se explora pidiendo al paciente que haga los gestos de chupar, silbar, soplar, echar un beso, chascar la lengua, chistar, etc. La apraxia melocinética se explora mediante los gestos simples de los dedos, por ejemplo, contarlos de uno en uno con el pulgar o hacer el aro pulgar-índice repetidamente o la marioneta. La apraxia ideomotora se explora mediante la imitación a la orden de gestos más complejos, pero sin contenido simbólico, por ejemplo diferentes posturas de las manos del explorador. A continuación deben responder a la orden de hacer gestos simbólicos, como saludar como los soldados, decir *adiós* o *acércate*, peinarse, tomar sopa con cuchara o tirar un beso. El siguiente paso es mostrarle un objeto

o herramienta (peine, lápiz, martillo y clavo, etc.) y pedirle que haga el gesto de su uso sin tocarlos, y, por último, el uso real de los objetos. En este momento se le puede pedir al paciente que ejecute órdenes que requieren planificar varios gestos sucesivos, como plegar un folio y meterlo en un sobre o encender un cigarrillo, lo que supone abrir la caja y extraer la cerilla y el cigarrillo, y usarlos adecuadamente.

La apraxia constructiva se explora mediante la copia de figuras simples como un cuadrado o una cruz. Las figuras en tres dimensiones, como un cubo o una casita, encierran mucha dificultad para la mayoría de las personas normales de bajo nivel de escolarización. A los pacientes con trastornos motores (p. ej., con paresia de la mano derecha) se les puede pedir que hagan las figuras con palillos o cerillas. Hay pruebas formales de praxia constructiva, como la de los cubos del test de WAIS y otras.

Clasificación

La clasificación de los trastornos apráxicos es variada. Se puede hablar en términos topográficos de apraxia de las extremidades, del tronco y bucofacial. Por lo que se refiere a la apraxia de la extremidad superior, generalmente se acepta una división entre apraxia melocinética, ideomotora e ideatoria, pero otros autores hacen subdivisiones entre ellas (v. [tabla e11.2](#)). No todo el mundo acepta la apraxia conceptual como diferente de la ideatoria.

Apraxia bucolingual

El paciente mueve bien la lengua y los labios en todas las direcciones automáticamente al hablar o beber, pero no puede hacer gestos como chistar o chascar la lengua a la orden. El paciente no sonríe a la orden, pero sí cuando se le hacen cosquillas. No puede *tirar un beso* con los labios, pero se besa bien su propia mano. Se observa en las lesiones del opérculo frontal izquierdo.

Apraxia melocinética

Se define por la pérdida de la destreza para los movimientos finos, *melodiosos*, de los dedos de las manos, y es difícil separarla de la simple paresia de los movimientos finos por las lesiones del sistema corticoespinal. La apraxia melocinética puede coexistir con signos piramidales por la proximidad entre el área premotora a cuya lesión se atribuye la apraxia y el área motora primaria origen del sistema corticoespinal o piramidal. No obstante, es cierto que algunos pacientes con lesiones corticales, sobre todo si son progresivas-degenerativas, no tienen ningún déficit motor apreciable en otras maniobras que prueben la fuerza al hacer el balance muscular y, sin embargo, son incapaces de realizar los movimientos finos para contar los dedos, atarse un botón o coger una moneda de la mesa (vídeos 11.4a y 11.4b).

Apraxia ideomotora

Es la incapacidad de hacer gestos simples con cualquier segmento del cuerpo a la orden, por imitación o al manejar objetos reales. Se debe a un fallo en la programación temporal, secuencial o espacial de los movimientos. El paciente hace gestos toscos e irregulares con segmentos del cuerpo que no corresponden a la orden solicitada. Por ejemplo, se le pide que

haga el saludo militar y el paciente se golpea con la palma encima de la cabeza, o se le pide hacer la señal de la cruz y se lleva el puño a la boca (vídeo 11.5). Si se le muestran unas tijeras, puede empezar a hacer gestos arriba y abajo con todo el brazo en lugar de con los dedos. Si debe escribir, puede coger el lápiz con todo el puño y garabatear o golpear con él sobre la mesa.

Se observa, sobre todo, con lesiones del hemisferio izquierdo, sean lesiones anteriores frontales y del cuerpo calloso (infartos de la arteria cerebral anterior izquierda) o sean parietales. Se ha propuesto que la apraxia sería diferente si la lesión es frontal (premotor) o parietal. Las lesiones en el cuerpo calloso producen apraxia unilateral (generalmente de la mano izquierda). Las lesiones en el área motora suplementaria pueden causar apraxia bilateral. En las lesiones frontales se asocian la apraxia de las extremidades y la bucofacial.

Apraxia ideatoria

También denominada *conceptual* (aunque algunos autores las separan), supone un fallo en la capacidad de hacer una secuencia ordenada de gestos destinados a un fin o en el uso inadecuado del objeto por una mala ideación-planificación del gesto por ejecutar. Los gestos no son torpes, mal medidos o mal localizados, sino que el paciente o no acierta a producir el gesto adecuado al objeto en uso o no es capaz de hacer los gestos en el orden correcto cuando es una tarea en varias etapas. Ejemplo de error ideatorio es el paciente que coge el peine y hace con él gestos de cortar la carne o intenta golpear el martillo con el clavo. Error en la ideación es el caso del paciente que puede producir un gesto simple con un objeto (encender un mechero), pero no en el contexto del plan de dar fuego a un pitillo, o que es capaz de cortar pan con el cuchillo, pero incapaz de seguir la etapas necesarias para preparar un bocadillo. La apraxia ideatoria es rara en lesiones focales y casi siempre se observa en el contexto de las lesiones difusas degenerativas con demencia.

Apraxia del vestir

El paciente no acierta a colocarse las prendas de ropa, desde las formas más sutiles en las que se abrocha mal los botones de la camisa hasta las más groseras en que se pone las prendas del revés o una encima de otra de cualquier modo. Se observa en las lesiones parietales derechas agudas y, probablemente, comporta un elemento muy importante de desorientación espacial y del esquema corporal. En estos casos de lesiones agudas, la apraxia suele ser transitoria. Es muy común que la apraxia del vestir aparezca en las lesiones cerebrales difusas con demencia avanzada.

Apraxia constructiva

El término clínico de apraxia constructiva en realidad se refiere a un conjunto de defectos heterogéneos y ya no se considera un síndrome específico. Los errores en el dibujo o en la construcción de una figura con palillos o bloques son difíciles de valorar por su dependencia del nivel de escolarización. En personas con nivel de educación alto es posible tomar en cuenta defectos sutiles como la pérdida de las perspectivas o el desorden de los elementos del dibujo. En tales casos, las anomalías son algo distintas en las lesiones parietales derechas (en las que se pierde sobre todo la forma) que en las izquierdas (en las que se altera

la orientación de los detalles). Los pacientes con demencia son incapaces de despegarse del modelo y lo repasan con su lápiz (*closing-in*).

Apraxia diagonística y agonística

Se ha dado el nombre de *apraxia diagonística* a los movimientos de una mano contrarios a la voluntad del paciente, y *apraxia agonística* a la conducta motora anormal de una mano, con gestos compulsivos que interfieren en los movimientos voluntarios de la otra. Se observan como parte del síndrome de la *mano ajena*.

Apraxia visuomotora

Este trastorno se ha denominado tradicionalmente como *ataxia óptica*. Para su diagnóstico, el paciente no debe tener alteraciones sensitivas propioceptivas en la extremidad ni incoordinación cerebelosa ni defecto absoluto del campo visual. Se observa en las lesiones parietooccipitales y forma parte del síndrome de Balint. Este defecto es típico de las lesiones en la *corriente visual dorsal* y en él se pueden identificar dos elementos, el apuntar y el coger. El primero implica solo crear el gesto medido con el dedo índice para alcanzar el objeto en su localización espacial, mientras que coger implica la apertura correcta de los dedos de la mano al tamaño y la forma del objeto. Asimismo, se pueden separar dos sistemas, el que regula la localización en la visión central y el de la visión periférica, que es el que se suele explorar en clínica.

En la vida ordinaria, el paciente no alcanza los objetos con la mano bajo control visual, por ejemplo al meter una llave en la cerradura, coger un vaso o el pomo de la puerta. Típicamente, derrama los vasos en la mesa. Se explora pidiendo al paciente que, fijando la mirada al frente, toque con el dedo índice de la mano (ambas sucesivamente) el dedo del explorador que se coloca en uno u otro hemicampo visual.

La apraxia visuomotora o ataxia óptica se observa en las lesiones corticales parietooccipitales (figs. e11.6 y e11.7) y, además, en las lesiones subcorticales que producen una desconexión entre las áreas motoras frontales y las visuales parietooccipitales. Excepcionalmente puede ocurrir en lesiones talámicas. En función de dónde asienta la lesión y qué áreas visuales se desconectan de las motoras, se pueden observar diferentes variedades de ataxia óptica de una o ambas manos en los hemicampos homolateral o contralateral (v. fig. 11.12D).

Apraxia de la apertura y cierre de los ojos

Consiste en la dificultad o imposibilidad del paciente para abrir o cerrar los ojos a la orden. La variedad más frecuente es la de apertura de los ojos y se observa en pacientes con enfermedades de los ganglios basales (v. cap. 18) y, en ocasiones, como un síntoma aislado. Es frecuente que se asocie con otros trastornos de la motilidad ocular y con blefaroespasmos. Los pacientes permanecen un rato con los párpados cerrados tanto tras el cierre voluntario como involuntario (parpadeo) de los ojos. En la mayoría suele ser evidente que el enfermo hace gestos para abrir los ojos y contrae el músculo frontal. Muchos pacientes recurren a gestos manuales para abrirse y cerrarse los ojos.

Aunque este trastorno se describió como una apraxia, hoy día se considera que, fisiopatológicamente, hay dos subtipos: uno en el que se demuestra una contracción distónica del músculo orbicular pretarsal y que mejora con toxina botulínica, y

otro en el que se detecta una inhibición de ese mismo músculo con caída pasiva del párpado y que, obviamente, no mejora con la toxina.

Apraxia ocular

Es un trastorno del movimiento voluntario de los ojos que se observa en el síndrome de ataxia-telangiectasia y en otras enfermedades degenerativas. Consiste en una imposibilidad de desencadenar los movimientos oculares rápidos a la orden o ante un estímulo visual. Cuando se les pide que miren un objeto a un lado de su campo visual, los pacientes giran la cabeza y los ojos se desvían en el sentido contrario por efecto del reflejo oculocefálico. El paciente repite el giro de la cabeza a uno y otro lado dos o tres veces antes de conseguir fijar el objeto.

Apraxia de la marcha

Es la incapacidad del paciente de iniciar la marcha sin tener paresia de las piernas ni parkinsonismo, ni otros trastornos del tono que lo expliquen. Mientras está sentado, el paciente mueve las piernas sin dificultad a la orden, pero cuando se pone en pie no despega los pies del suelo, titubea y no consigue andar. Su causa más característica es la hidrocefalia del adulto.

Signo y síndrome de la mano ajena

La denominación de «signo de la mano ajena» la acuñaron Brion y Jedynek para denominar la sensación del paciente de que una de las manos le es ajena cuando no está bajo control visual (no la reconoce como propia al palparla con la otra mano por la espalda). Este síntoma o signo, que a veces hay que buscar deliberadamente, puede ocurrir aislado o en combinación con otros trastornos, y entonces se habla de «síndrome de la mano ajena» (sería más propio decir «síndromes con signo de la mano ajena»).

Clínica

El síndrome completo comporta: *a)* desconocimiento de la mano; *b)* una reacción subjetiva variable ante ella; *c)* movimientos anormales espontáneos o provocados de las manos, y *d)* posible asociación con ideas o sentimientos contradictorios. Además, los trastornos pueden extenderse a la pierna. No siempre están todos los elementos presentes en cada paciente. Se ha denominado mano *anárgica* a la que presenta movimientos anormales sin sensación de extrañeza ni desconocimiento por parte del paciente.

Desconocimiento de la propia mano

El paciente desconoce su propia mano al faltar el control visual (al palparla a ciegas). Pero puede ocurrir que el paciente mantenga la sensación de extrañeza de la mano incluso bajo control visual.

Reacción subjetiva

La reacción ante la mano ajena es variable. Algunos pacientes la critican, otros son indiferentes, otros se sorprenden, pero la encuentran simplemente curiosa, y algunos la personifican y le atribuyen intenciones malévolas y amenazantes que les causan miedo o angustia.

Movimientos anormales

Son de diferente tipo. En algunos casos son *pasivos*, como los de levitación de la mano en el aire, sin sentido ni dirección, y aumentan con la distracción del paciente o cuando sostiene la mano en alto con los ojos cerrados. Los *movimientos activos* de la mano pueden ser:

- De prensión automática o su contrario, de evitación, como si el contacto con el objeto repeliera la mano.
- De manipulación compulsiva contra la voluntad del paciente.
- Actos complejos sin consciencia del paciente de su ejecución.
- Actos contrarios a la voluntad del paciente (coge un vaso para beber y la mano derrama el agua). Se denomina *apraxia diagnóstica*.
- Actos de la mano ajena contrarios a los que hace la mano sana (la mano sana intenta abrir la puerta o el grifo y la otra los cierra). Se denomina *conflicto intermanual* o *apraxia agonística*.
- Actos compulsivos de la mano ajena al ejecutar órdenes con la otra. Pueden ser similares «en espejo» o no.
- Actos dirigidos claramente agresivos contra el paciente; por ejemplo, de estrangulamiento.

Ideación y sentimientos contradictorios

En algunos pacientes, el síndrome es más complejo y experimentan ideas o sentimientos contradictorios que pueden llevarlos a actos contrarios a los que desean, como desnudarse en lugar de vestirse, ponerse otra ropa en lugar de la que había elegido, escribir lo contrario de lo que desea, leer lo que no está escrito, insultar a quien se quiere, etc. Estas observaciones plantean que el síndrome de la mano ajena es algo más que un trastorno del control del movimiento, es un trastorno de la voluntad consciente o del libre albedrío (*free will*), que enlaza con algunas de las cuestiones neurofilosóficas más profundas.

Bases patológicas y trastornos asociados

Las lesiones que producen este síndrome son variadas: *a)* lesiones del cuerpo caloso, tanto quirúrgicas como por diversas patologías, y *b)* lesiones frontales y parietales (fig. 11.8), lo que sugiere que existe un circuito o red cuya interrupción en nodos diferentes producen síntomas similares.

Algunas lesiones tienden a producir más a menudo unas variedades semiológicas que otras. Cuando la lesión es anterior, afecta a la región frontal media y al cuerpo caloso, casi siempre la lesión es del lado izquierdo, el dominante para el lenguaje, y la mano ajena es la izquierda, asociada a otros síntomas característicos de desconexión del cuerpo caloso (apraxia ideomotora unilateral izquierda, anomia táctil y agrafia con la mano izquierda, y apraxia constructiva de la mano derecha). Con esas lesiones frontales aparecen con más frecuencia la prensión forzada y la manipulación compulsiva.

Cuando la lesión es parietal no hay predominio de lateralización y la mano ajena puede ser derecha o izquierda. La lesión puede ser focal (p. ej., isquémica) o más a menudo degenerativa (síndrome corticobasal). Es más raro que tenga movimientos *activos* o *dirigidos* y, por el contrario, la mano ajena parietal suele tener movimientos que no son forzados ni interfieren en los de la otra. La mano levita en el espacio y se mueve sin

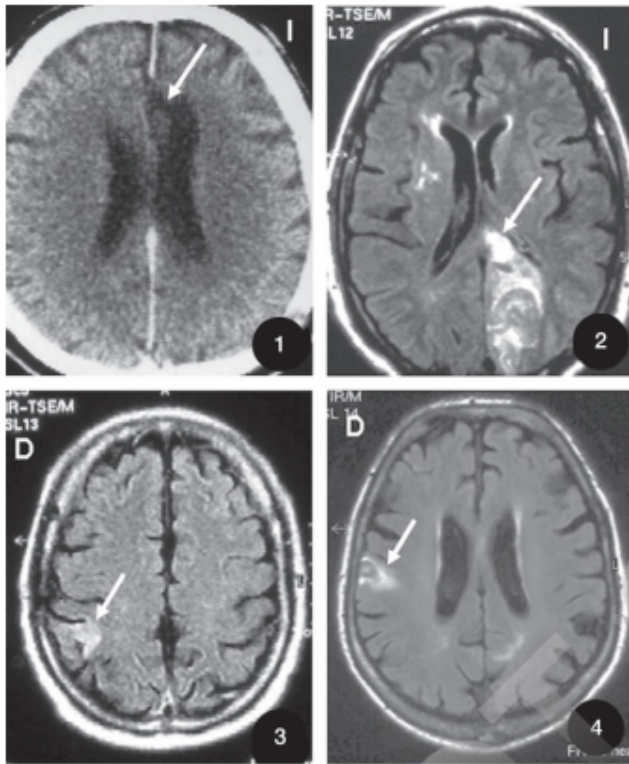


Figura 11.8 Variedades patológicas del síndrome con *mano ajena*. 1. Lesión frontal medial y del cuerpo calloso (infarto de la arteria cerebral anterior izquierda). 2. Lesión occipital y de la parte medial y posterior del cuerpo calloso (infarto de la arteria cerebral posterior izquierda). 3. Lesión parietal posterior sin alteraciones sensitivas elementales (infarto de la arteria cerebral media derecha). 4. Lesión parietal anterior con alteraciones sensitivas elementales (infarto de la arteria cerebral media derecha).

finalidad ni dirección mientras el paciente habla o hace otra tarea. Los pacientes suelen tener otros síntomas parietales, como negligencia o extinción sensitiva y dificultad de transferencia sensitiva de uno a otro lado.

Fisiopatología

La variabilidad clínica y patológica del síndrome de la mano ajena hace imposible explicarlo por un único mecanismo fisiopatológico. En algunos casos, puede deberse a la desconexión interhemisférica; en otros, a desconexión intrahemisférica; en algunos, a lesiones o liberación del área motora suplementaria clave en la ejecución de programas motores autoinducidos y en la generación del potencial premovimiento, y en otros, no se pueden descartar factores de alteración de la somestesia y de la somatognosia.

Alteraciones del esquema o de la imagen corporal

La consciencia que tenemos de nuestro propio cuerpo, en la que intervienen componentes sensitivomotores, visuoespaciales y semánticos, es muy compleja. Todo ello contribuye, a un tiempo, al reconocimiento de cada una de las partes del cuerpo y de la cara, a la capacidad de localizarlas de una manera muy precisa en el espacio con los ojos cerrados, así como a una

sensación global o integral de ser un individuo. Hay, por tanto, componentes más bien perceptivos a los que se puede llamar *esquema corporal* y otros más conceptuales o cognitivos a los que se aplica mejor la expresión de *imagen corporal*. Ambas facetas pueden alterarse por lesiones focales o difusas del cerebro.

El esquema corporal va desarrollándose con la edad, en escalones sucesivos y gracias a la experiencia y a las aportaciones visuales, táctiles y laberínticas. En este desarrollo se pueden dar desviaciones en razón de la profesión o de la práctica deportiva intensa, o bien por defectos sensoriales. La presencia consciente de la imagen corporal requiere un esfuerzo y cierto proceso de intelectualización. Cuando estos desaparecen, por ejemplo en el curso de una reunión o un banquete, todos tenemos cierta sensación de falta de *corporeidad*, y las personas más deformes no se sienten distintas de los demás durante ese rato en que nuestra atención está fuera de nosotros mismos.

La imagen corporal puede sufrir alteraciones pasajeras por estímulos o emociones muy intensas, como es la sensación de salir de uno mismo que puede acompañar al orgasmo, a las experiencias místicas o a una audición musical. La alucinación de contemplarse a sí mismo, generalmente vivo de pie y enfrente, se denomina *autoscopia*; si la sensación es variable y uno se ve a sí mismo desde una posición o la contraria, se denomina *heautoscopia*. La alucinación de que el cuerpo nos abandona (*out of body experience* [OBE]) casi siempre se percibe desde la posición de decúbito y el cuerpo levita hacia el techo y se va. Estas sensaciones las han experimentado algunas personas en relación con el sueño, y puede observarse en las mismas situaciones patológicas que se describen más adelante.

Existen otras desviaciones de la imagen corporal de base psicológica. Por ejemplo, las personas, casi siempre mujeres, con anorexia se siguen viendo a sí mismas como obesas aunque estén caquéticas. Hay, sin duda, un componente de imagen corporal distorsionada en los conflictos de sexo. Millones de personas intentan cambiar su imagen mediante la cirugía, tatuajes, *piercings* o culturismo hasta adquirir a veces aspectos que a los demás nos parecen grotescos y para ellos son placenteros.

En situaciones patológicas también se puede alterar el esquema corporal de manera pasajera, por ejemplo en lesiones agudas dolorosas de las extremidades, traumatismos de plexos, por el efecto de drogas (LSD, mescalina), en las crisis de epilepsia focal temporal o parietal, en delirios psicóticos y en lesiones del lóbulo parietal. En todos estos casos el paciente puede experimentar sensaciones de falta de un miembro o de su encogimiento o, por el contrario, de su crecimiento desmesurado u otras sensaciones corporales aberrantes. Uno de los más dramáticos es el síndrome de Cotard, en el que el paciente asegura que está muerto/podrido todo él o partes de su cuerpo. Descrito inicialmente en trastornos psicóticos, puede observarse en lesiones parietales. Los trastornos más importantes se exponen a continuación.

Hemiasomatognosia

Ocurre en las lesiones parietales, sobre todo derechas. El paciente ignora totalmente que las extremidades contralaterales son suyas e incluso afirma que hay otra persona en la cama con él o cree que su mano o su pierna son de su pareja de cama (somatoparafenía). En las formas más simples, el paciente solo se muestra negligente con un hemicuerpo para lavarse,

afeitarse o vestirse. En algunos casos, el enfermo personifica el miembro afectado y le da un mote para referirse a él o lo trata como si fuera un muñeco o un niño.

La razón del predominio de las lesiones derechas es discutida. Puede ser que en las lesiones izquierdas la afasia impida las mismas manifestaciones o que realmente la imagen corporal esté lateralizada en el lóbulo parietal derecho. Otra explicación posible es que en los trastornos del esquema corporal intervenga un defecto de la atención, ya que está bien establecido que el hemisferio derecho es *dominante* para esa función. Se trataría de una inatención o negligencia del espacio personal, como se ignora en lesiones similares el espacio extrapersonal.

En algunas lesiones en la encrucijada temporoparietal izquierda también hay trastornos en el reconocimiento de las propias partes del cuerpo (autotopoagnosia y agnosia digital). La agnosia digital se manifiesta animando al paciente a que denomine sus dedos o los del observador. Estas pruebas son a veces difíciles de valorar, pues muchos enfermos no recuerdan el nombre específico de los dedos o están afásicos.

Anosognosia

Es la incapacidad del paciente para reconocer su enfermedad. Puede referirse a defectos motores, pero también del lenguaje, de la memoria o visuales. Implica una falta de consciencia de uno mismo, no causada por una disminución del nivel de vigilancia, sino por un trastorno multifactorial (defectos sensoriales o perceptivos, de negligencia o inatención, etc.). No se debe confundir con la negación de la enfermedad como parte del proceso psicológico de adaptación tras el diagnóstico.

El caso más común es el de los pacientes con lesiones frontoparietales derechas agudas en las que el paciente niega que esté hemipléjico del lado izquierdo. Esta ignorancia suele ser transitoria y es excepcional que el paciente conserve una negación tajante de su defecto durante muchos días, pero sí es posible que persista una forma menor de anosognosia, como, por ejemplo, una escasa repercusión emocional o cierto desinterés por su defecto (anosodiaforia). Algunos reconocen su déficit de una manera general o imprecisa, pero niegan los defectos motores específicos, o a la inversa. La anosognosia puede acompañarse de asomatognosia. Todo ello dificulta el proceso de rehabilitación y confiere un peor pronóstico de recuperación.

El predominio de las lesiones derechas es muy notable como causa de anosognosia de una hemiplejía. En el test de Wada (la anulación funcional transitoria de la función de un hemisferio cerebral por inyección intracarotídea de amital sódico), el paciente se queda unos minutos hemipléjico. Casi todos los enfermos que reciben la inyección izquierda quedan afásicos y con hemiplejía derecha pero se dan cuenta de ella y la recuerdan después, mientras que prácticamente todos aquellos a quienes se les anula el hemisferio derecho niegan estar hemipléjicos.

La anosognosia de la hemiplejía ha sido atribuida, fisiopatológicamente, a diferentes mecanismos tales como desconexión interhemisférica, falta de *feedback* sensitivo, negligencia o inatención, defectos cognitivos de orden superior (confusión), alteración específica de la planificación motora e incluso a mecanismos psicológicos de negación o defensa, pero ninguno es completamente satisfactorio. En otros tipos de anosognosia distintos de la hemiplejía no hay predominio de la lesión. Es frecuente que los pacientes con ceguera cortical nieguen su defecto visual. Los pacientes con afasia de Wernicke y jergafasia tampoco dan muestras de darse cuenta de su defecto y parlotean

sin cesar de manera ininteligible sin intentos de corrección ni gestos de frustración. Algunos pacientes con demencia leve o moderada niegan sus defectos, sean de memoria o de otras funciones, aunque se les demuestre que cometen fallos groseros que atribuyen, enseguida, a nerviosismo o distracción. No es raro que aseguren encontrarse perfectamente y no quieran ir al médico o se marchen de la consulta porque, en su opinión, no hay motivo para la visita.

Con frecuencia, los pacientes con anosognosia fabulan y atribuyen su trastorno a otra causa; por ejemplo, la parálisis a que les han puesto un yeso, o la ceguera a que han apagado la luz.

Autotopoagnosia

Es la incapacidad de reconocer y denominar las partes del cuerpo. El paciente tampoco puede reconstruir el rompecabezas de una figura humana. Si afecta a los dedos recibe el nombre de agnosia digital. Con frecuencia, en las lesiones de la encrucijada temporoparietal izquierda se asocia a desorientación derecha/izquierda, por lo que el paciente tiene especial dificultad para pruebas como tocar con la mano derecha la oreja izquierda del examinador, o similares. Para algunos autores este defecto se debería al componente semántico que interviene en la formación del esquema corporal.

Miembro fantasma

Este síndrome no se debe a una lesión cerebral, aunque los pacientes con lesiones parietales también perciben aberraciones en el hemicuerpo contralateral. Algunos lesionados parietales tienen la sensación de un tercer miembro o miembro supernumerario, además del sano y el parético.

El miembro *fantasma* es la persistencia de la percepción de un miembro que ha sido amputado. Se asimilan al mismo fenómeno las sensaciones corporales anormales por desaferenciación de los parapléjicos con lesión medular completa que notan sus piernas en movimiento.

El miembro *fantasma* es casi siempre secundario a las amputaciones traumáticas; las amputaciones quirúrgicas o por enfermedades lentamente evolutivas lo producen con menos frecuencia. Muchos amputados tienen sensaciones *fantasma* leves que no les preocupan ni molestan, y no las refieren si no se les interroga específicamente. En los niños es, con frecuencia, un trastorno transitorio, pero está demostrado que puede aparecer en niños amputados antes de los 6 años de edad e incluso en personas nacidas con miembros deficientes o ausentes. Este hallazgo es de gran interés neurobiológico, pues apoyaría que la distribución de la representación neural del cuerpo está en parte genéticamente determinada y no sujeta a las experiencias del desarrollo. En algunas personas, el miembro *fantasma* es molesto por la intensidad de la sensación y porque el propio miembro ausente es doloroso. Ese dolor central es diferente del dolor del muñón, que no es necesario ni suficiente para que exista sensación de miembro fantasma.

Ocurre más con la pérdida de las extremidades que con otras partes del cuerpo que también se amputan (orejas, mamas, nariz). Algunas mujeres siguen sintiendo el pezón de la mama amputada, especialmente durante la excitación sexual. La intensidad de la percepción del miembro *fantasma* depende de circunstancias ambientales o de la estimulación de otras partes del cuerpo; por ejemplo, en amputados de la mano por

estímulos táctiles del tronco o de la cara. Esto se interpreta fisiopatológicamente como debido a una reorganización de la representación cortical somestésica.

El miembro *fantasma* se percibe al principio exactamente igual a como era, y con el paso del tiempo se siente como si fuera más corto. El realismo de la sensación de persistencia es inicialmente tan grande que el paciente, en algunos momentos, necesita mirar (p. ej., debajo de las sábanas) para convencerse de que no existe la mano o el pie que él nota tan vívidamente. Si siente prurito, intenta rascarse donde debería estar el miembro amputado y se encuentra con el vacío o la cama; esto suele ocurrir más en momentos de baja vigilancia o atención. El miembro fantasma también está sujeto a ilusiones de movimiento o de otro tipo.

Xenomelia o apotemnofilia

Este raro síndrome afecta a lo que se denomina el *sentido de pertenencia* del propio cuerpo, una idea más compleja que la de la imagen corporal. Una parte del cuerpo se siente como ajena y el paciente expresa deseos de verse librado de ella. El paciente quiere compulsivamente que se le ampute un miembro sano. Es casi siempre la pierna izquierda. En ese deseo hay un componente sexual. En algunos casos estudiados por neuroimagen se han detectado anomalías en la estructura de la corteza parietal, pero no está confirmado que sea la causa y no la consecuencia del síndrome.

Negligencia o inatención

Es la incapacidad del paciente para prestar atención a estímulos procedentes del ambiente o de sí mismo. Por eso se distinguen fenómenos de negligencia del espacio personal o extrapersonal (egocéntrico o aloecéntrico). Las lesiones focales hemisféricas producen el defecto de los estímulos procedentes del hemisferio o hemicuerpo contralaterales, lo que se denomina *hemiinatención* o *heminegligencia*. En cualquier modalidad sensitiva o sensorial, la hemiinatención da lugar al fenómeno de la extinción de un estímulo: el paciente percibe cada estímulo por separado si se le toca en un hemicuerpo o se le presenta un objeto en un hemicampo, pero ignora sistemáticamente el de un lado (más a menudo el izquierdo) si el estímulo es bilateral.

La heminegligencia más estudiada es la visual y se interpreta como un defecto del análisis visuoespacial y de la consiguiente respuesta motora, y no tanto como un defecto del mecanismo general de la atención que selecciona y sostiene la actividad mental centrada en una tarea concreta. El defecto de la atención en general produce la distractibilidad y, en casos extremos, la confusión.

En la hemiinatención intervienen fenómenos perceptivos, motores y de motivación. El defecto perceptivo se manifiesta en la ya mencionada extinción visual (o táctil). El componente motor se ha denominado *hipocinesia unidireccional* y hace referencia a la reducción del impulso motor para explorar el campo en el que se produce la negligencia. La hipocinesia afecta a las tareas manuales y también a los movimientos oculares (las sacadas son hipométricas hacia el lado ignorado). Los pacientes tienen una importante dificultad para dirigir la mirada al lado ignorado y vuelven una y otra vez la mirada al lado bien percibido. La negligencia motora también se manifiesta en la tendencia del paciente a no usar una mano o a guiñar solo un ojo al pedirle que cierre los dos. El componente de pérdida de motivación

expresa la indiferencia afectiva hacia los estímulos procedentes del lado ignorado. En términos de correlación clínico-patológica es posible que el componente sensorial esté más relacionado con las funciones parietales y los otros dos con los lóbulos frontales dentro de la red implicada en la hemiinatención. Los síndromes clínicos de negligencia suelen observarse sobre todo en las lesiones parietales y más en las del lado derecho. Está bien establecido que el hemisferio derecho es dominante para la función de la atención. Se ha sugerido que las lesiones en el hemisferio derecho reducen la inhibición que ejerce normalmente sobre el izquierdo, el cual incrementa entonces su actividad y la tendencia a explorar el lado derecho e ignorar el izquierdo. Los estudios de imagen para definir las áreas involucradas en la atención han dado resultados variables, pero algunas estructuras se han definido como esenciales, por ejemplo, la porción posterior del giro temporal superior, el giro angular y el parahipocampo. Las lesiones subcorticales y en particular en el fascículo longitudinal superior (frontoparietal) también producen hemiinatención visual. En algunos estudios, la correlación de la inatención extrapersonal se hace con lesiones en un circuito frontal premotor ventral y mediofrontal con las áreas temporales superiores, mientras que la inatención al espacio personal se relaciona más con el lóbulo parietal inferior. Los fenómenos de negligencia rara vez los refiere el paciente, pero sí que los advierte la familia, pues observa que el paciente no presta atención a lo que ocurre a un lado. Típicamente *no ve* los objetos que están a su izquierda en la mesa, se desvía a la izquierda cuando conduce, roza el coche por ese lado al aparcar y no se afeita o maquilla la hemicara izquierda. Para poner de manifiesto la negligencia en el espacio personal en la consulta, se pide que coja la mano izquierda con la derecha o que imite los gestos de peinar, maquillar o afeitarse. La inatención en el espacio extrapersonal se explora primero observando los movimientos oculares para describir una escena; el paciente ignora el lado izquierdo e insiste repetidamente en mirar al lado derecho. Otras tareas son tachar letras seleccionadas dentro de un texto o símbolos de cierto tipo entre otros varios (el test de la campana), dibujar objetos circulares con simetría (flor, reloj), biseccionar una línea por el centro o copiar un paisaje esquemático. En estas tareas, el paciente no tacha los estímulos de un lado, solo dibuja la mitad de una margarita, se desvía al biseccionar la línea siempre al mismo lado o no describe más que una parte de la escena. Si se presta atención, se puede observar que el paciente comete paralexias (cambios de letras o sílabas) solo con las primeras palabras de cada línea o las primeras sílabas de cada palabra. En otros casos ignora todo lo escrito en un lado, generalmente el izquierdo; textos escritos como los menús de un restaurante son los más apropiados para poner este defecto de manifiesto. La hemiinatención afecta no solo a los objetos reales, sino a los recordados; por ejemplo, el paciente ignora un lado de su casa o de un edificio famoso cuando lo dibuja o describe de memoria.

La inatención a un hemicampo, generalmente el izquierdo, da lugar a la *agnosia del espejo*. Se coloca un espejo a la izquierda del paciente, el observador pone la mano a la derecha proyectada en el espejo y se le pide al paciente que la coja. El paciente analiza bien el espacio y va a buscar correctamente la mano a su derecha. Por el contrario, si se pone el espejo a la derecha y la mano del observador se proyecta desde la izquierda, el paciente busca la mano en el espejo o detrás de él ignorando su localización real en el hemiespacio izquierdo.

La inatención visual es un defecto heterogéneo, y un mismo paciente puede presentarla en unas pruebas y no en otras. El

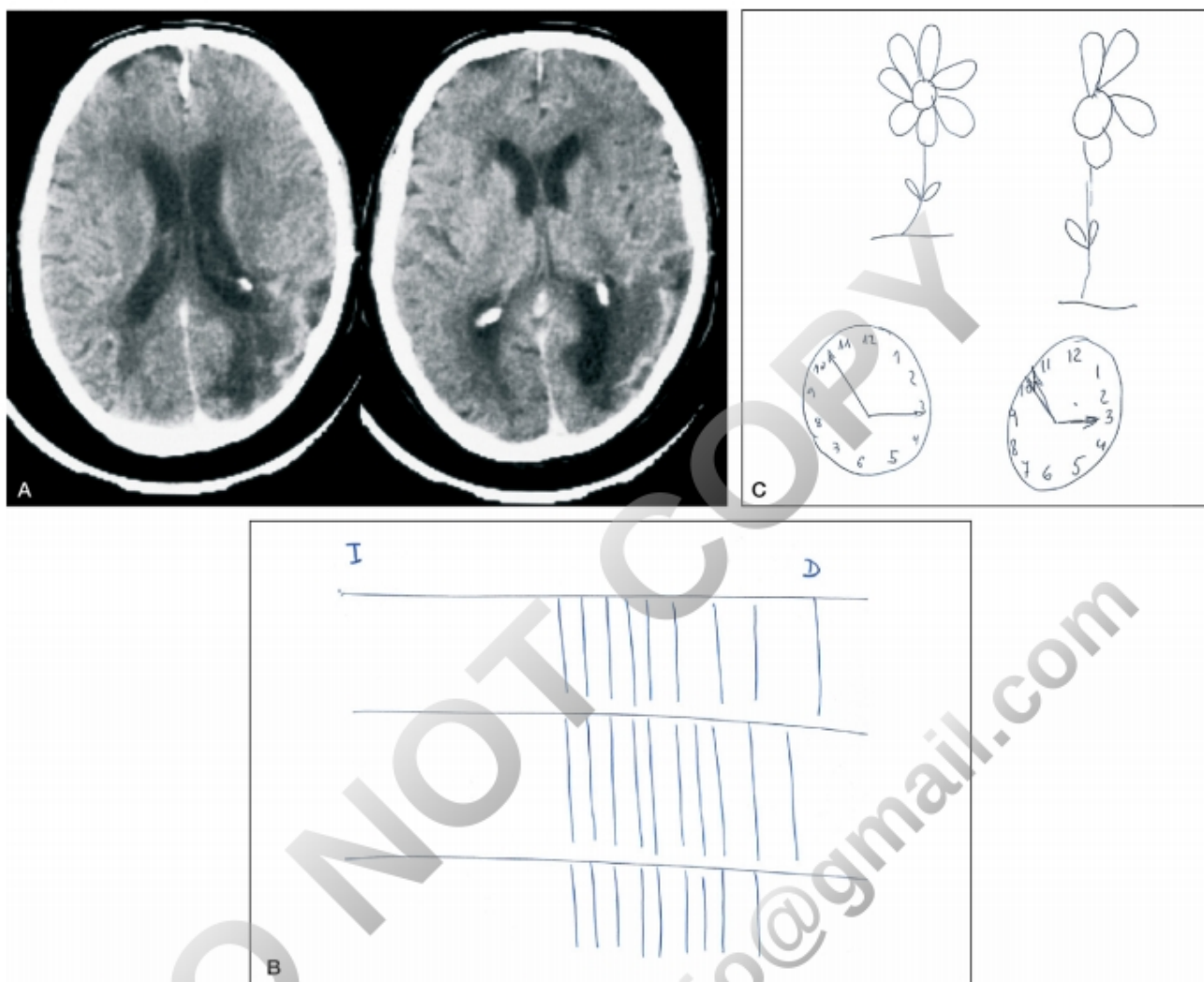


Figura 11.9 Hemiinatenación (negligencia) visual izquierda. **A.** TC. Lesión parietal derecha. **B.** El paciente dibuja líneas verticales sobre las horizontales solo en el hemisferio derecho e ignora el izquierdo. **C.** Al copiar la flor, ignora los pétalos del lado izquierdo. Sin embargo, copia sin error la esfera del reloj.

paciente puede ignorar el espacio egocéntrico o allocéntrico. Pueden ocurrir disociaciones inexplicables en la ejecución de una a otra tarea. Por ejemplo, un paciente puede mostrar una gran negligencia en las pruebas de cancelación o bisección y muy poca en el dibujo de un objeto con simetría o en la lectura (fig. 11.9). Es frecuente que el resultado en estas pruebas sea cambiante de un día a otro, o según la orden que se le da al paciente (fig. 11.10).

También puede observarse que el estímulo que el paciente niega haber percibido lo ha sido en realidad porque facilita la respuesta de la siguiente tarea. Por ejemplo, el paciente niega la presentación en el espacio ignorado del dibujo de un bate de béisbol, pero responde más rápidamente si la siguiente presentación es una pelota (efecto *priming*).

La negligencia del espacio personal coexiste a menudo con otros defectos típicos de las lesiones del hemisferio derecho como la apraxia del vestir, la anosognosia o la hemiasomatognosia, con las que puede compartir mecanismos fisiopatológicos.

Trastornos de la conducta

Las lesiones o enfermedades del cerebro producen, por un lado, alteraciones que, como los defectos motores, sensitivos o sensoriales, se han considerado tradicionalmente del ámbito de la neurología, y otras, como los cambios en la conducta, personalidad, cognitivos o afectivos, que se han atribuido a la competencia de la psiquiatría. Esta división ha sido motivo de infinitas críticas a lo largo del siglo que ha transcurrido desde que se produjo, y es cada vez más evidente que se trata de una separación artificial. Con alguna frecuencia se intenta tender un puente, no menos artificial, y se habla de la neuropsiquiatría como la disciplina que se ocuparía de estos procesos a caballo entre las dos divisiones previas. Desde el ámbito de la neurología se ha creado una subespecialidad (*behavioural neurology* o neurología conductual) para referirse a este terreno fronterizo entre la neurología y la psiquiatría. El término que se le dé a lo que no es sino la necesidad de repartir el trabajo o de

crear áreas académicas es lo de menos y siempre será convencional. Lo esencial es que todo médico que aborde a un paciente con una alteración afectiva, de personalidad o conductual debe considerar que tales síntomas traducen una enfermedad cerebral, demostrable o no con los medios actuales (alteración funcional sin lesión *estructural*). Las enfermedades cerebrales producen indistinta o simultáneamente síntomas *neurológicos* o *psiquiátricos*. Todo depende de la localización de la lesión, y los neurólogos deberían incrementar sus habilidades en la historia psiquiátrica y en el uso de los llamados psicofármacos.

El término *conducta* se aplica aquí en su acepción más amplia posible para referirse a la manera en que los seres humanos se comportan de un modo global, como personas, adaptándose apropiadamente a un ambiente determinado. Esta conducta es observable por terceras personas que pueden juzgarla como apartada de los estándares habituales o, si tienen referencias previas, como diferentes a lo que era propio del paciente antes de caer enfermo.

El asiento anatómico de la conducta en el sentido antes mencionado y que se puede concretar en los conceptos de personalidad, humor y afecto, emoción, sexualidad y otros muchos radica en gran medida en el sistema límbico (amígdala, hipocampo, giro y corteza cingular, hipotálamo, tálamo anterior, cuerpos mamilares, fórnix, *septum* y áreas próximas temporales y frontales medias). Los paradigmas de las lesiones que modifican la conducta son los traumatismos, los ictus y las demencias frontotemporales.

Cambios en la personalidad

No hay una definición uniforme de personalidad. Es el estilo global de conducta de una persona, que va madurando con los años y la experiencia. Los psiquiatras distinguen unos rasgos que dan lugar al abanico clínico de las desviaciones de la personalidad. Así, se describen los rasgos psicopáticos o sociopáticos, obsesivos, histeroides, paranoides, esquizoides, neurasténicos, ansiosos o explosivos.

Muchas lesiones cerebrales dan lugar a cambios de la personalidad. No es infrecuente que en el caso de procesos expansivos o degenerativos que afectan al sistema límbico el primer síntoma observable y que llama la atención a los allegados sea el cambio de personalidad. También es muy frecuente como secuela estable después de un traumatismo (fig. e11.8), un ictus o una intervención quirúrgica (fig. e11.9). Los cambios suelen ir bien en el sentido de acentuar los rasgos de la personalidad premórbida, lo cual es lo más común, o bien hacia la aparición de rasgos totalmente diferentes a los de la personalidad previa. Esto puede convertirse en el principal problema del paciente, que se ha transformado en *otra persona* a decir de la familia. Este «cambio orgánico de personalidad» es una de las secuelas más frecuentes de los traumatismos craneales con contusiones frontotemporales.

Trastornos obsesivo-compulsivos

Este síndrome tiene una larga tradición neurológica, pues los rasgos de personalidad rígida, moralista e inhibida ya se identificaron en los síndromes parkinsonianos al comienzo del siglo xx. Además, los pacientes pueden ser extraordinariamente lentos en la solución de cualquier tarea o requerir incontables comprobaciones de haberla realizado. Muchos de sus gestos adquieren un carácter repetitivo o compulsivo y ritualista.

Tienen pensamientos reiterativos, rumian ideas continuamente o hacen cálculos u otras actividades mentales sin cesar.

En términos neuroanatómicos y fisiológicos, la conducta obsesivo-compulsiva se relaciona, probablemente, con las lesiones o disfunciones del sistema ejecutivo frontal y de sus conexiones subcorticales, en particular con el núcleo caudado.

Los síndromes neurológicos en los que la conducta obsesivo-compulsiva suele ser más evidente incluyen las lesiones frontales postraumáticas, algunos síndromes parkinsonianos, la enfermedad de Gilles de la Tourette y ciertos casos de epilepsia con crisis parciales complejas del lóbulo temporal.

Trastornos afectivos

En este apartado se pueden incluir los trastornos propiamente del humor y otras manifestaciones próximas como la apatía y la abulia. El humor puede estar exaltado y el paciente se muestra eufórico, exultante, jocosos, como es propio de los estados maníacos. Esta situación es infrecuente en las lesiones cerebrales orgánicas, salvo en algunas lesiones frontales o en los tumores de la región diencefálica.

La risa puede estar desinhibida y ser inapropiada a la situación en los síndromes pseudobulbares, pero en esos casos se trata de una liberación motora y no de una alteración afectiva. El paciente lo mismo ríe que llora sin motivo, y tiene otros síntomas y signos de la parestesia pseudobulbar (disartria, disfagia, reflejos corticobulbares exaltados, etc.).

En las lesiones cerebrales es mucho más frecuente la depresión con humor decaído, tristeza, sensaciones de culpa e inutilidad, autorreproches e ideas de suicidio. Esta depresión puede ser reactiva a los déficits neurológicos, sin que pueda explicarse por una alteración orgánica cerebral, como es el caso de la depresión de un paciente parapléjico tras un accidente sin traumatismo craneal, pero la depresión se ve con más frecuencia como efecto directo de las lesiones frontotemporales, por ejemplo después de un ictus o un traumatismo cerebral.

En algunas enfermedades, como en el corea de Huntington, el índice de suicidios es elevado. Un porcentaje importante de los pacientes operados de epilepsia del lóbulo temporal sufren depresiones profundas con riesgo de suicidio unas semanas después de la lobectomía, cuando, paradójicamente, están libres de las crisis epilépticas. También se ha observado un incremento de suicidios en los pacientes con enfermedad de Parkinson operados para estimulación profunda del núcleo subtalámico a pesar de una mejoría motora excelente.

Muchos procesos orgánicos cerebrales, como tumores o demencias, producen síntomas que se toman por depresión al comienzo de su evolución cuando los pacientes cambian sus hábitos, se desinteresan por sus aficiones o por sus relaciones sociales, hablan menos y participan poco en la vida familiar. Es posible que muchos de estos síntomas dependan más del deterioro cognitivo global que de un verdadero trastorno del humor. Del mismo modo, algunos pacientes con lesiones frontales o de los ganglios basales están apáticos o abúlicos, más que depresivos. Los términos *apatía* y *abulia* no son fáciles de definir ni de separar de la depresión. Apatía puede ser la falta de interés en las actividades ordinarias o que previamente motivaban al paciente, por ejemplo, la relación con su familia. Abulia es una pereza extrema con gran lentitud para hacer cualquier actividad si no se le pide intensamente al paciente que la lleve a cabo. Los pacientes con este comportamiento apático o abúlico no están forzosamente deprimidos, tristes, con

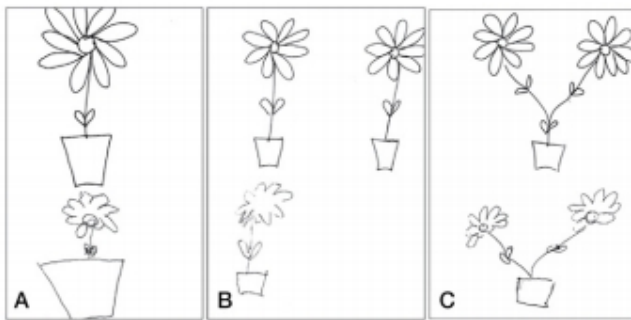


Figura 11.10 Ejemplo de hemiinatención derecha, que es menos frecuente, y de la variabilidad de los resultados según el modelo. En **A** hay una tendencia a ignorar los pétalos de la derecha. En **B** no se ignoran los pétalos de la flor de la izquierda sino la flor de la derecha completa. En **C** se ignoran los pétalos derechos de ambas flores.

ideas negativas, y así lo reconocen los propios enfermos si se les interroga expresamente por sus sentimientos. Estos trastornos se observan en las lesiones de los circuitos corticosubcorticales frontales y son especialmente característicos de las lesiones de la parte anterior del núcleo caudado.

Un síndrome próximo es el denominado *de hipoactivación psíquica*, que se observa sobre todo en lesiones de los ganglios basales y en particular de los globos pálidos, por ejemplo tras episodios de anoxia (fig. e11.10). Los pacientes tienen ese comportamiento externo apático y abúlico y pueden pasar horas inmóviles sin hacer nada si no se les incita a ello. Lo que caracteriza a este síndrome, en opinión de algunos autores, es el *vacío mental*. Los pacientes no hacen nada porque no tienen ninguna idea en su mente. Si se les interroga sobre ello insisten en que no están tristes, sino vacíos, y no piensan en nada. De ahí el nombre de hipoactivación psíquica (o «acinesia psíquica»). Este estado de vigilia sin actividad mental puede interpretarse como un estado anormal de la consciencia, sin contenido.

Alucinaciones y otros síntomas psicóticos

Alucinaciones son percepciones falsas en ausencia del estímulo sensorial o ambiental apropiado. Ilusiones son percepciones erróneas de estímulos realmente existentes. Ideaciones falsas son ideas fijas, convicciones de las que es imposible sustraer al paciente a pesar de su, a todas luces, absurdo carácter. Las alucinaciones y las ilusiones pueden ser auditivas, visuales y también somestésicas. Las ideaciones falsas son la principal característica de las paranoias.

Todos estos síntomas, junto con otros muchos trastornos, son el núcleo sintomático de las psicosis esquizofrénicas y también pueden acompañar a estados depresivos u otros estados psicopatológicos.

Las ilusiones y alucinaciones pueden ocurrir aisladas, en ausencia de todo trastorno de la consciencia, sin delirio ni confusión. Las ilusiones y alucinaciones visuales de los pacientes con lesiones isquémicas corticales pertenecen a este grupo. También ocurren alucinaciones visuales con un sensorio despejado en muchos pacientes por efecto de los fármacos, por ejemplo por levodopa o anticolinérgicos, antes de llegar a producir confusión y otros efectos tóxicos. Algunas otras

lesiones focales cerebrales pueden producir alucinaciones, más visuales que auditivas, sobre todo las del tegmento pontino («alucinosis peduncular»). En estos casos, los pacientes también tienen una gran reducción del sueño. En estados de privación de sueño es muy frecuente que aparezcan ilusiones y alucinaciones visuales. Las alucinaciones al entrar en sueño (hipnagógicas) o al despertar (hipnopómpicas) se han descrito como particularmente frecuentes en el síndrome de la narcolepsia-cataplejía, pero las tienen muchas personas durante el sueño fisiológico, más en el de la siesta, especialmente tras privación de sueño. Suelen ser visuales, pero también pueden ser auditivas o cenestésicas (de movimiento del cuerpo del propio individuo) o experiencias de salir de uno mismo (*out-of-body experience*).

Suele haber alucinaciones en el aura de las crisis epilépticas de comienzo focal. Pueden ser alucinaciones simples o complejas, olfativas, sensitivas, auditivas o visuales, dependiendo del área de comienzo (v. cap. 17). Algunos pacientes con epilepsia, sobre todo de tipo hipocámpico, tienen estados psicóticos intermitentes provocados por la introducción o retirada de los fármacos antiepilépticos. Más raramente tienen psicosis estables, de tipo maniaco o paranoico.

En el aura de la migraña, los síntomas suelen ser sensitivos o visuales elementales, pero en ocasiones los pacientes también tienen fenómenos alucinatorios más complejos (v. cap. 9). Se denomina *síndrome de Alicia en el País de las Maravillas* a los episodios agudos de alucinaciones visuales en los que predominan las impresiones de macro- o micropsia y la visión de animales fantásticos. Ocurre sobre todo en niños y en unos pocos casos se relaciona con epilepsia o migraña o infecciones virales, pero en la mayoría son episodios autolimitados idiopáticos que no se repiten.

En los estados de confusión aguda (v. cap. 10) los pacientes muestran alucinaciones floridas, generalmente visuales, además de alteraciones de la atención, de la vigilancia y del sueño. Las causas de delirio y confusión aguda son numerosísimas, y entre ellas destacan las intoxicaciones y los estados de privación de alcohol o sedantes. El uso continuado de tóxicos como el alcohol, la cocaína, las anfetaminas, el LSD y otras drogas alucinógenas puede dar lugar a un estado psicótico permanente.

En las demencias de cualquier etiología (v. cap. 26) los síntomas psicóticos pueden aparecer intermitentemente o de forma permanente. En las demencias principales por su frecuencia (enfermedad de Alzheimer, enfermedad con cuerpos de Lewy, demencia de tipo frontal, demencia de origen vascular), el momento de aparición de la sintomatología psicótica y sus manifestaciones varían ligeramente. Así, por ejemplo, en la enfermedad de Alzheimer de evolución más habitual o en las demencias de origen vascular, las alucinaciones, los síntomas paranoicos como la celotipia, el desdoblamiento de la personalidad de los cuidadores o familiares, la agitación, la agresividad o el delirio suelen aparecer cuando la evolución lleva ya algún tiempo y el deterioro cognitivo es moderado o avanzado, salvo que la psicosis se desencadene bruscamente por acontecimientos externos o fármacos. Por el contrario, en la demencia con cuerpos de Lewy las alucinaciones visuales y los estados de confusión, especialmente los provocados por dosis bajas de muchos fármacos, son un síntoma precoz en la evolución. En las demencias de tipo frontal las alucinaciones o el delirio no son síntomas precoces, pero sí los trastornos de comportamiento.

Autismo

Es un síndrome complejo y hoy día se habla de un espectro autista que incluye síndromes inespecíficos y otros síndromes reconocibles como el Asperger, el X frágil, la esclerosis tuberosa y el de Rett. La frecuencia del autismo está creciendo (aproximadamente 600/100.000 habitantes) quizá como consecuencia de un sesgo de detección y criterios de diagnóstico.

La base anatomopatológica o neuroquímica es diversa. Se han descrito mediante neuroimagen y estudios *post mortem* diversas alteraciones del desarrollo y de la conectividad que no son constantes en todos o la mayoría de los casos, aunque tienen en común que afectan a los sistemas neuronales esenciales en la comunicación y la conducta social.

La influencia genética viene avalada por varios datos como la concordancia entre gemelos monocigóticos (60-90%) y numerosos estudios que implican a un gran número de genes de susceptibilidad o patógenos (más de 30). La variabilidad de las mutaciones es tal que se ha dicho que cada paciente es genéticamente único. En aproximadamente un 20% de los casos se llega a un diagnóstico genético molecular.

El nivel de gravedad del síndrome es amplio, por lo que en algunos casos la interferencia en la sociabilidad y la autonomía del paciente es leve o moderada, mientras que en otros casos el paciente está gravemente incapacitado. El diagnóstico genérico de autismo no es hoy día suficiente. La precisión en el estado clínico, neuropsicológico y genético es esencial para un pronóstico y un plan de tratamiento apropiados. Se distinguen un autismo esencial y otro sindrómico (o asociado a otros trastornos). El esencial se distingue por la ausencia de rasgos dismórficos, el predominio masculino, el riesgo de recurrencia en otro hermano o historia familiar. El autismo sindrómico se acompaña de rasgos dismórficos, predomina en niñas y la historia familiar es rara.

Los tres elementos básicos del autismo son: *a*) alteración cualitativa de la interacción social; *b*) alteración cualitativa de la comunicación, y *c*) patrones de conducta e intereses restringidos, repetidos y estereotipados. Además, hay una variada comorbilidad neuropsiquiátrica como ansiedad, depresión, auto- y heteroagresividad, crisis epilépticas, tics, alteraciones gastrointestinales y del sueño.

El síndrome suele detectarse en el niño pequeño por la falta de reacción adecuada a los estímulos ambientales, sean táctiles, visuales o auditivos. Muchos padres creen que el niño es sordo. Algunos estímulos normales parecen dañar al niño, que los rechaza, mientras que se fija a otros que le resultan agradables. La mirada es huidiza, no sonríe, y su contacto afectivo con los padres es pobre. Puede ocurrir que no lleguen a desarrollar el lenguaje. Si lo hacen, suele ser peculiar, con tendencia a la ecolalia, a la elección o inclusión de palabras inusuales, a una prosodia atípica como una cantinela y, sobre todo, a la dificultad para mantener un diálogo.

El paciente puede tener un nivel cognitivo o intelectual bajo, pero en algunos casos es normal o, paradójicamente, elevado, aunque limitado a un área concreta. Así, puede ocurrir que tenga habilidades excepcionales para hacer cálculos mentales, resolver rompecabezas, jugar a los naipes o para ciertas tareas musicales.

La conducta de los pacientes es peculiar. Tienen tendencia a jugar o entretenerse en actividades solitarias y repetidas. No participan en juegos colectivos. La rigidez de su

comportamiento es muy grande, y sacarlos de sus rutinas es muy difícil y motivo de crisis de angustia o irritabilidad. Si se les deja hacer una actividad de su elección pueden ocuparse en ella durante horas. Son incapaces de interactuar socialmente y, aunque tengan un buen nivel intelectual, rara vez llevan una vida independiente. Su afectividad es muy fría o lábil.

El comportamiento motor también es peculiar. En las formas graves infantiles ya se manifiesta precozmente por la tendencia del niño a jugar y mirarse las manos, que frota, chupa o aletea incesantemente sin mostrar interés por otros objetos. Más adelante puede andar de manera peculiar, sobre las puntas de los pies, y aletear los brazos. La tendencia a los movimientos repetidos y estereotipados es ostensible. En ocasiones, las estereotipias son autoagresivas, como cabecear contra la pared o morderse. Algunos pacientes lo huelen todo compulsivamente y otros toquetean las cosas. La mayoría de esos estímulos les desagradan y se fijan a alguno que les es individualmente placentero. Esto también ocurre con los alimentos, por lo que su dieta puede ser muy monótona, pues aceptan muy pocas cosas.

El pronóstico depende de la gravedad del cuadro y es muy desfavorable en los autistas más profundos. Las terapias intensivas de modificación de la conducta y de adquisición del lenguaje pueden mejorar a los niños diagnosticados más precozmente, pero es raro que se pueda alcanzar un nivel suficiente para una total integración y autonomía social. El papel de los fármacos (estimulantes, neurolépticos, antidepresivos) es controvertido.

Catatonía

La catatonía se ha descrito con más detalle en el capítulo 3. Se caracteriza por tres síntomas principales: inmovilidad, mutismo y retraimiento con rechazo de la comida y bebida. Además, los pacientes presentan mirada fija mantenida, paratonía y aumento «céreo» del tono muscular con sostenimiento prolongado de ciertas posturas espontáneas o impuestas pasivamente (catalepsia), muecas faciales, negativismo, ecolalia-ecopraxia y estereotipias. En algunos casos hay crisis de agitación motora intermitentes. Este síndrome se describió inicialmente asociado con trastornos afectivos, pero luego se vinculó casi exclusivamente con un subtipo de esquizofrenia, y más tarde se ha descrito asociado a muchas alteraciones orgánicas del cerebro. Estudios de RMf han relacionado la catatonía con hiperactivación de la corteza orbitofrontal y la corteza prefrontal ventromedial, e hipoactividad de la corteza prefrontal dorsolateral. Probablemente desempeñan un papel importante los receptores GABA-A en la fisiopatología de este síndrome. Un síndrome que es preciso tomar en consideración es el de una encefalitis autoinmune.

Responde al tratamiento con lorazepam. Hay una variedad maligna resistente que puede poner en peligro la vida del paciente y obliga a ensayar el electroshock.

Síndromes topográficos cerebrales

En este apartado se describen las agrupaciones de los signos y síntomas deficitarios que se han analizado separadamente en este capítulo (afasias, agnosias, apraxias, etc.). Esas agrupaciones se hacen con referencia a los lóbulos principales del cerebro o a parte de ellos.

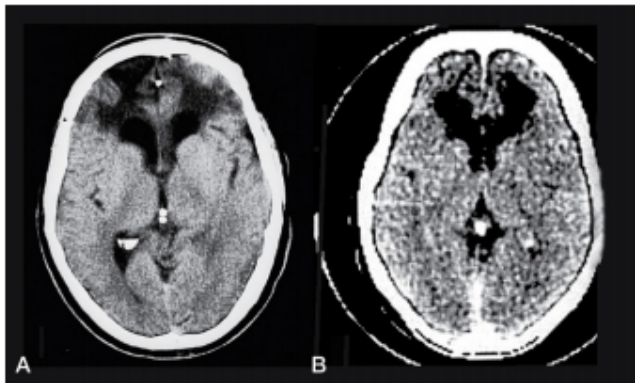


Figura 11.11 Ejemplos de lesiones que producen síndrome prefrontal con cambios de conducta y personalidad. **A.** Lesiones posquirúrgicas tras extirpación de un meningioma de la hoz. **B.** Lesiones de una antigua leucotomía practicada a un paciente esquizofrénico.

Síndromes frontales

El lóbulo frontal incluye, esquemáticamente, tres grandes zonas funcionalmente diferentes: la corteza motora y la corteza premotora, que abarca el área oculomotora así como las áreas no involucradas directamente en el movimiento, que son la corteza paralímbica (cingular anterior, paraolfatorio y orbitofrontal caudal) y la corteza heteromodal (polo frontal). Los déficits motor y oculomotor por lesión de las áreas motoras y premotoras ya se han descrito en los capítulos 3 y 6. Como recordatorio, cabe señalar que incluyen: hemiparesia, hipertonía con oposiciónismo, liberación de los reflejos de prensión, incontinencia esfinteriana, tendencia al mutismo y disprosodia, además del componente motor de la heminegligencia (hipocinesia unidireccional). La paresia oculomotora se manifiesta por pérdida de los movimientos sacádicos iniciados voluntariamente hacia el lado opuesto, mientras que se conservan los de seguimiento y oculocefálicos; puede haber desviación conjugada de la cabeza y los ojos al lado de la lesión en agresiones agudas.

Las correlaciones entre los diferentes elementos semiológicos del síndrome prefrontal y las lesiones neuropatológicas son muy difíciles en el hombre, porque rara vez las lesiones son tan circunscritas como para permitir conclusiones seguras (fig. 11.11), pero a grandes rasgos se recogen en la tabla 11.5.

Uno de los déficits neuropsicológicos más característicos de las lesiones frontales es la incapacidad de tomar decisiones, de hacer el planteamiento y la secuencia de conductas complejas, lo que se ha dado en denominar funciones ejecutivas. Se requieren pruebas neuropsicológicas especiales para detectar

el defecto en la toma de decisiones, que enfrentan al paciente a la tarea de organizar o planificar su conducta o a decidir frente a dos o más tareas contrapuestas. Las pruebas más apropiadas y utilizadas para revelar los defectos de las funciones ejecutivas son la de ordenación de tarjetas (test de Wisconsin) o de seguimiento lógico (*trail-making*), de tareas secuenciadas (prueba de la Torre de Londres) o de inhibición de respuestas inmediatas (*stroop-test*). El Iowa Gambling Task se ha propuesto como una prueba para medir los aspectos emocionales o valorativos de la toma de decisiones vinculados a la corteza frontal ventromedial.

Pero la sensibilidad y especificidad de todos estos test es discutida, pues se producen dobles disociaciones con todos ellos, es decir, se alteran con lesiones en otras áreas cerebrales y no se alteran con lesiones en los lóbulos frontales en algunos casos. La prueba de *stroop* tiene el interés añadido de poder detectar defectos simulados. Esta prueba se basa en el principio de que la lectura de una palabra es más rápida y automática que la denominación del color con que están dibujadas las letras. El paciente debe nombrar el color de las letras e inhibir la tendencia a leer la palabra. Al paciente se le presentan tres situaciones: a) situación neutra, en la que las letras no forman palabras y, por tanto, no interfieren en la denominación del color; b) situación congruente, en la que las palabras están escritas en su color (verde en verde, rojo en rojo, etc.) y, por tanto, no solo no interfiere en la denominación del color sino que esta se facilita, y c) situación incongruente, en la que las palabras y el color son incongruentes (verde en rojo) y ponen a prueba al paciente. En esta situación es donde fallan los pacientes que tienen un defecto de atención o de inhibición de la respuesta automática, mientras que los simuladores fallan más en la prueba congruente o cometen errores al azar.

El defecto en la generación de antisacadas detecta también la dificultad de los pacientes con lesiones frontales para inhibir una respuesta automática. En primer lugar, se pide al paciente que mire al dedo del explorador que se le presenta alternativamente en uno u otro lado. A continuación, se da la orden al paciente de que mire al lado contrario del que aparece el dedo y se observa que sigue haciendo las sacadas hacia el dedo. Otra tarea sencilla en la que los pacientes con lesiones frontales fallan estrepitosamente es en el seguimiento de secuencias motoras con la mano («puño-palma-borde») o para realizar movimientos alternantes con ambas manos. Hacer abstracciones o semejanzas, extraer el significado figurado de un refrán o hacer listados de palabras por categorías son pruebas sencillas y útiles para detectar la disfunción frontal.

El síndrome por lesión prefrontal, junto con la afectación del sistema límbico y caras mediales de los lóbulos temporales, incluye trastornos de la personalidad, de la conducta y afectivos (cuadro 11.5). Los pacientes adoptan, esquemáticamente, uno de los dos tipos clínicos extremos: el primero está dominado por la apatía, la abulia o la inercia, y el otro, por la inquietud, la actividad constante, la euforia y la desinhibición fatua.

La transformación que sufre el paciente por una lesión frontal hace que se lo describa con alguno de los siguientes términos: pueril, provocador, desaliñado, chistoso, irresponsable, grandilocuente o irascible, o bien como falto de espontaneidad, de curiosidad e iniciativa y sin sentimientos, motivación, pensamiento ni actividad (abulia). Otros perderán el juicio, la anticipación y la introspección, la capacidad de esperar una recompensa y la de experimentar remordimiento, culpa o pena. También se alteran el razonamiento abstracto, la creatividad,

Tabla 11.5 Correlación clínico-patológica de los elementos del síndrome frontal

Cuadro clínico	Localización de la lesión
Síndrome disejecutivo	Corteza externa/lateral prefrontal
Apatía, abulia, incontinencia	Corteza paralímbica anterior
Desinhibición, sociopatía, falta de sentimientos	Corteza orbitaria y temporal anterior
Afasia no fluida, agramatismo, mutismo	Corteza opercular izquierda

CUADRO 11.5 Síndrome prefrontal

Trastornos de la conducta y del humor

Cambio de la personalidad premórbida
Indiferencia afectiva y social, apatía
Depresión, tristeza, ansiedad
Irritabilidad, inestabilidad del humor
Puerilidad, jocosidad
Desinhibición, pérdida de las maneras sociales
Hiperoralidad, megafagia
Estereotipias motoras y del lenguaje (ecolalia)
Conducta «de utilización»
Comportamiento obsesivo-compulsivo

Trastornos intelectuales (cognitivos)

Falta de iniciativa y toma de decisiones
Incapacidad de llevar a cabo una tarea planificada
Fallos de atención, concentración y memoria de trabajo
Pérdida de la introspección (*insight*)
Pérdida del juicio crítico, del pensamiento abstracto y de los valores morales

Otros trastornos

Reflejos exagerados de presión y succión
Reflejos corticobulbares vivos
Trastornos de los movimientos sacádicos oculares voluntarios
Pérdida del control esfinteriano (indiferencia ante la suciedad)
Pérdida del equilibrio sin incoordinación de las extremidades («ataxia frontal»)
Negligencia motora

la solución de problemas y la flexibilidad mental. Llegan a conclusiones prematuras y se hacen excesivamente concretos y fijados a un estímulo. Muchas de estas características las refieren los familiares del paciente, y se pueden poner de manifiesto en el interrogatorio por la manera en que el enfermo se expresa respecto de sí mismo o de su enfermedad sin necesidad de plantearle ninguna prueba. La falta de juicio, de ética o de capacidad de abstracción puede ponerse de manifiesto al pedirle al paciente que dé su opinión sobre el significado de una historia absurda, de un refrán, sobre un hecho delictivo o un conflicto social de la vida real reciente.

El paciente con lesiones frontales puede necesitar varias horas para llevar a cabo un pequeño plan (lentitud obsesiva). También suelen tener una tendencia compulsiva al toqueteo y manipulación constante de las cosas, o bien repiten de manera estereotipada las mismas frases o preguntas o hacen sin parar operaciones matemáticas mentalmente. El paciente no puede prestar atención a varios componentes del problema al mismo tiempo, ni alterar con flexibilidad el foco de su atención, captar el contexto de una situación, resistir a la distracción e interferencia, seguir instrucciones en varias etapas, inhibir respuestas inapropiadas y mantener una conducta sin que aparezcan perseveraciones o intrusiones de una tarea sobre otra.

La pérdida de las maneras sociales, en especial durante la comida, es precoz y llamativa. El paciente puede comer de forma glotona y llevarse la comida a la boca con las manos o cogerla del plato de otros comensales o comer cualquier cosa que ya está fría o desechada o sin cocinar. Nada más terminar

una comida, pueden seguir comiendo si se les presenta algo de nuevo. La desinhibición en la esfera sexual les lleva a hacer proposiciones indecentes, pasearse desnudos, masturbarse en público, hacer *voyeurismo* o escapadas del domicilio familiar. Las estereotipias pueden ser verbales, espontáneas (repetición de frases o palabras insulsas) o inducidas (la ecolalia de las palabras del examinador). Las estereotipias también pueden ser fonatorias (ruidos guturales o cantinelas) o manuales, ya sea simples (palmoteos, frotamientos) o complejas, manipulando cuanto encuentran a su alrededor. Pueden tener rituales complejos que repiten de forma obsesiva, y no es raro que tengan relación con sus propias heces. A menudo deambulan sin sentido de un lado a otro.

Los defectos en la conducta antes descritos se interpretan como debidos a la pérdida de dos funciones esenciales del lóbulo frontal: iniciar tareas dirigidas a un objetivo e inhibir o suprimir programas desencadenados por estímulos externos. Cuando no es así, el individuo tiene una gran dificultad para mantener una conducta «proposicional» dirigida a cumplir un objetivo.

Un caso extremo de este trastorno lo constituye la *conducta de imitación y utilización*, en la que ante un objeto (gafas, pluma, martillo de reflejos, fonendoscopio), el paciente no puede dejar de usarlo imitando incluso al médico en sus gestos profesionales. Esta conducta se puede describir como la pérdida de la autonomía del paciente respecto de los objetos del ambiente (no puede inhibir el estímulo para utilizar un objeto aunque interfiera en otra tarea que estuviera realizando). La *conducta de utilización* no depende de la expectativa del paciente de lo que cree que el médico espera de él ante los objetos que le presenta. Se ha descrito sobre todo en lesiones mediales y basales de los lóbulos frontales, pero también se observa en lesiones talámicas, probablemente por alteración de la proyección talamofrontal.

Otra modificación neuropsicológica característica afecta a la respuesta emocional o afectiva. Esta respuesta está mediada por las conexiones del giro cingular con el tálamo, el hipotálamo y el hipocampo. Las leucotomías prefrontales (v. fig. 11.11B) buscaban esa modificación emocional para corregir la ansiedad patológica, las neurosis obsesivas y los trastornos psicóticos, pero sus resultados eran impredecibles e inconstantes y, generalmente, daban lugar a otros efectos indeseables tanto somáticos (incontinencia) como neuropsicológicos (alteraciones sexuales, desinhibición, etc.).

También se ha relacionado con las lesiones frontales la conducta violenta, en parte a través de la dependencia del estímulo ambiental y de la incapacidad de inhibir una respuesta emocional y física excesiva. El estudio sistemático de criminales que han actuado con violencia ha demostrado la frecuente presencia de anomalías de tipo frontal en la exploración neurológica y neuropsicológica; la combinación de estas anomalías neurológicas con elementos biográficos negativos, como un ambiente sociofamiliar degradado, una historia de malos tratos en la infancia (a menudo con abuso sexual) o rasgos de paranoia y alcoholismo, se encuentran en muchos autores de crímenes violentos. Un estudio controlado de veteranos de la guerra de Vietnam ha confirmado el desarrollo ulterior de conducta violenta en los lesionados del lóbulo frontal (sobre todo de la porción medioventral). La corteza medioventral se ha comprobado esencial en la capacidad de aprender por retroalimentación de un estímulo negativo.

Síndromes del lóbulo temporal y del sistema límbico

El lóbulo temporal presenta una gran diferencia morfológica y funcional entre las estructuras de su cara externa (circunvoluciones temporales superior, media e inferior) relacionadas con la audición y el lenguaje, y las de la cara interna (hipocampo, parahipocampo, corteza entorrinal, amígdala), que a través de sus conexiones con el tálamo, el hipotálamo, los tubérculos mamilares y la circunvolución del cíngulo constituyen el principal asiento anatómico de funciones muy complejas como la memoria y la regulación de la vida instintivo-afectiva (cuadro e11.1).

Síndromes del lóbulo temporal (cara externa)

Las radiaciones ópticas hacen un bucle alrededor del asta temporal, y por ello lesiones anteriores del lóbulo temporal en cualquier lado pueden producir un defecto hemianópsico homónimo, generalmente incompleto (cuadrantanopsia superior).

La función esencial del lóbulo temporal izquierdo es la de servir de asiento anatómico principal del lenguaje, y sus lesiones se traducen en afasia. Las lesiones de la circunvolución temporal superior producen trastornos del reconocimiento auditivo (el audiograma es normal, los sonidos y voces se perciben, pero no se reconocen). Las lesiones izquierdas alteran la identificación de las palabras, y las derechas, la de la música y el ritmo (disprosodia). Las lesiones bilaterales causan agnosia auditiva grave.

Las lesiones del lóbulo temporal derecho, especialmente cuando son agudas y extendidas hacia el lóbulo parietal, producen un estado de confusión e inatención muy difícil de diagnosticar si no es con ayuda del EEG y de la neuroimagen. Las lesiones menos intensas y graves producen trastornos más sutiles, como, por ejemplo, en la memoria visual. En el test de audición dicótica, el enfermo recibe, a través de unos auriculares, una información diferente (p. ej., series de números) por cada oído. Normalmente se retiene mejor la información que llega por el oído derecho (al lóbulo temporal izquierdo). Los pacientes con lesión del lóbulo temporal derecho exageran la preferencia normal, y los que tienen lesiones del lado izquierdo la invierten y retienen mejor lo que les llega por el oído izquierdo.

Síndromes de la corteza temporolímbica

Las lesiones en este sistema pueden producir una constelación de síntomas y signos, uno de cuyos mejores ejemplos lo constituye el contenido de las crisis epilépticas que se originan en esta área, la más epileptógena en el hombre. Las principales manifestaciones permanentes son los trastornos de la memoria por un lado y los de la conducta y las emociones por otro. Klüver y Bucy describieron estos trastornos por resecciones bilaterales en los primates.

Los trastornos de la conducta pueden ser muy variados, y los pacientes pueden presentar tanto un exceso como un defecto de cualquiera de las manifestaciones habituales de la persona humana. Pueden presentar una gran labilidad emocional o asistir indiferentes a cuanto les rodea; pueden aparecer apáticos y abúlicos o tremendamente agresivos y descontrolados, con crisis de rabia y violencia inmotivadas. El

apetito sexual puede ser desmesurado o desaparecer completamente; comen vorazmente sin saciarse o dejan de hacerlo hasta la caquexia. Pueden estar permanentemente angustiados y ansiosos o deprimidos. Las zonas que determinan alteraciones de uno u otro tipo de las descritas están muy próximas entre sí en la cara medial y orbitaria de los lóbulos temporales (y frontales), en la región de la amígdala y los núcleos septales. En los animales, es posible producir trastornos de conducta relativamente selectivos por lesiones circunscritas, pero en el hombre, en general, los defectos ocurren combinados de forma variable y bastante impredecible, dado que la extensión de las lesiones vasculares, traumáticas, tumorales o por encefalitis en estas áreas no siguen patrones anatómicos precisos e iguales de uno a otro caso.

Síndromes parietales (cuadro e11.2)

Los defectos sensitivos permanentes por lesión del área sensitiva primaria suelen predominar sobre las sensibilidades llamadas *profundas*, como la vibratoria, la discriminación de dos puntos separados, los movimientos de las articulaciones, la posición de los miembros en el espacio y el reconocimiento táctil de los objetos. Por el contrario, las otras sensibilidades como el simple tacto, el dolor y el calor, que probablemente se integran en el tálamo y se extienden más ampliamente por la corteza, se perciben mejor, pero hay excepciones a esta regla general.

Un fenómeno característico de las lesiones poscentrales es la incapacidad de percibir dos estímulos simultáneos (extinción sensitiva). Pueden producirse dolores muy intensos en el hemisferio hipoestésico, aunque más raramente que en las lesiones talámicas.

En la profundidad del lóbulo parietal transitan las fibras de la radiación óptica, por lo que su lesión puede expresarse por un defecto hemianópsico homónimo contralateral, completo o parcial (inferior).

Síndromes del lóbulo parietal inferior

En esta zona en ambos lóbulos parietales se sitúa un sistema que controla la producción de movimientos oculares rápidos (sacádicos) inducidos por un estímulo visual, y se alteran tanto los movimientos rápidos voluntarios para cambiar la fijación de un punto a otro (p. ej., entre los dedos índices del explorador) como los movimientos de la fase rápida del nistagmo optocinético. También se produce el fenómeno de la inatención o negligencia visual.

Síndrome de la encrucijada parietotemporal izquierda

Las lesiones en esta zona (fig. e11.11) producen cuatro trastornos que cuando se asocian se denominan clásicamente síndrome de Gerstmann (agnosia digital, alexia, agrafia, desorientación derecha/izquierda y acalculia), que, a menudo, es incompleto.

Síndromes del lóbulo parietal superior

En las lesiones de la parte superior del lóbulo parietal izquierdo es donde se observan los trastornos práxicos más importantes. La distinción clásica entre apraxia ideatoria (plan o secuencia de los gestos) o apraxia ideomotora (incapacidad

CUADRO 11.6 Características semiológicas del síndrome de Balint

Simultagnosia

El paciente no capta el conjunto del campo visual (ve partes de los objetos)

No identifica varios objetos presentados simultáneamente. No describe una escena en su conjunto

Falla en el test de Poppelreuter o similar (figuras superpuestas)

Ataxia óptica

No acierta en tareas manuales guiadas visualmente (abrir cerraduras o puertas, coger vasos en la mesa)

Toca bien su nariz y mal el dedo del examinador en la prueba dedo-nariz (sin disimetría ni temblor)

Impersistencia de la mirada

Los ojos del paciente van y vienen sin fijeza

No hay movimientos sacádicos guiados visualmente (de uno a otro dedo del explorador)

para hacer gestos simples o para la manipulación de los objetos) es sencilla clínicamente, puesto que depende de la tarea propuesta, pero su base anatómica no es fácil de diferenciar.

En las lesiones parietales derechas, especialmente en las agudas, se dan cuatro síntomas característicos: la «apraxia» del vestir, la ignorancia o negación de la enfermedad («anosognosia»), la ignorancia de la mitad izquierda de su cuerpo o de partes del cuerpo («hemiasomatognosia») y la desorientación topográfica y espacial (no puede situar las ciudades de España en un mapa, se pierde en la calle o en casa, o incluso se desorienta en la habitación).

Los trastornos práticos más graves y globales se observan en pacientes con lesiones difusas, degenerativas, y el prototipo es la demencia de la enfermedad de Alzheimer.

Síndromes del lóbulo occipital

Las lesiones del lóbulo occipital dan lugar a trastornos visuales como principal manifestación, dado que es asiento de las áreas visuales primarias y de las áreas visuales llamadas *de asociación*, y se han expuesto en este capítulo y también en el capítulo 6 (cuadro e11.3).

Síndromes por lesión del área visual primaria

Los síntomas de la lesión del área visual primaria son pérdidas absolutas del campo visual de diversos tipos según sean unilaterales o bilaterales y según afecten a la parte superior o inferior de las radiaciones y del área visual (v. cap. 6, fig. e6.2). La ceguera cortical es una doble hemianopsia y se acompaña frecuentemente de alucinaciones y anosognosia.

Síndromes de la corteza visual asociativa

Las lesiones en la parte superior (parietooccipital) de las áreas visuales producen el síndrome de Balint (cuadro 11.6), que

incluye: a) dificultad para fijar y mantener la mirada en un punto; b) inatención visual a los objetos presentes en el campo visual con simultagnosia, y c) dificultad para alcanzar un objeto con la mano bajo control visual («ataxia óptica» o «apraxia visuomotora»). Frecuentemente también hay desorientación espacial y heminegligencia visual. Puede haber acinetopsia.

Las lesiones de las áreas inferiores a la cisura calcarina (giros lingual y fusiforme) producen acromatopsia, prosopagnosia y agnosia para los objetos, con defectos del campo visual de tipo altitudinal superior. La prosopagnosia es más frecuente en las lesiones derechas o bilaterales. Las lesiones del giro fusiforme izquierdo producen alexia pura.

Síndromes por desconexión interhemisférica (del cuerpo calloso) o intrahemisférica (tabla e11.5)

El cuerpo calloso es la gran comisura formada por las fibras mielinizadas que conectan uno y otro hemisferio. Cuando el cuerpo calloso se lesiona o destruye por un infarto (figs. e11.12 y e11.13), hemorragia o tumor, en el curso de la enfermedad de Marchiafava-Bignami (v. cap. 20) y también tras procedimientos quirúrgicos, los pacientes presentan curiosos defectos neurológicos. Los síndromes resultantes de la lesión del cuerpo calloso se interpretan como debidos a la interrupción de la comunicación entre uno y otro hemisferio, y reciben el nombre genérico de *síndromes de desconexión del cuerpo calloso*. El defecto básico consiste en que las áreas del lenguaje o motoras que deben comprender y ejecutar una orden no reciben la adecuada información visual o sensitiva. En condiciones experimentales se puede demostrar que cada hemisferio funciona con independencia del otro (v. tabla 11.5).

Las lesiones quirúrgicas se toleran mejor que las lesiones naturales, quizá porque estas siempre se extienden más allá del cuerpo calloso hacia la sustancia blanca de los hemisferios. Un hecho notable en los pacientes con lesiones quirúrgicas del cuerpo calloso y hemisferios separados es que, tras la fase inicial en la que la alteración funcional es evidente, los pacientes no presentan en la vida ordinaria ninguna dificultad especial, y es preciso emplear pruebas de laboratorio para poner de manifiesto el funcionamiento *independiente* de ambos hemisferios. Esta recuperación sugiere que las estructuras subcorticales desempeñan una función importante en la integración de la información entre ambos hemisferios y, asimismo, que esa información es suficiente y necesaria para la conducta de adaptación de los pacientes al defecto producido por la sección quirúrgica.

Algunos de los síndromes de desconexión del cuerpo calloso se describen en los esquemas de la figura 11.12. Uno de los más frecuentes es el de la alexia sin agrafia con la mano derecha y agrafia con la mano izquierda (fig. 11.13).

Otros varios síndromes también se interpretan, fisiopatológicamente, en términos de desconexión de áreas dentro del mismo hemisferio (desconexión intrahemisférica) (v. tabla e11.3).

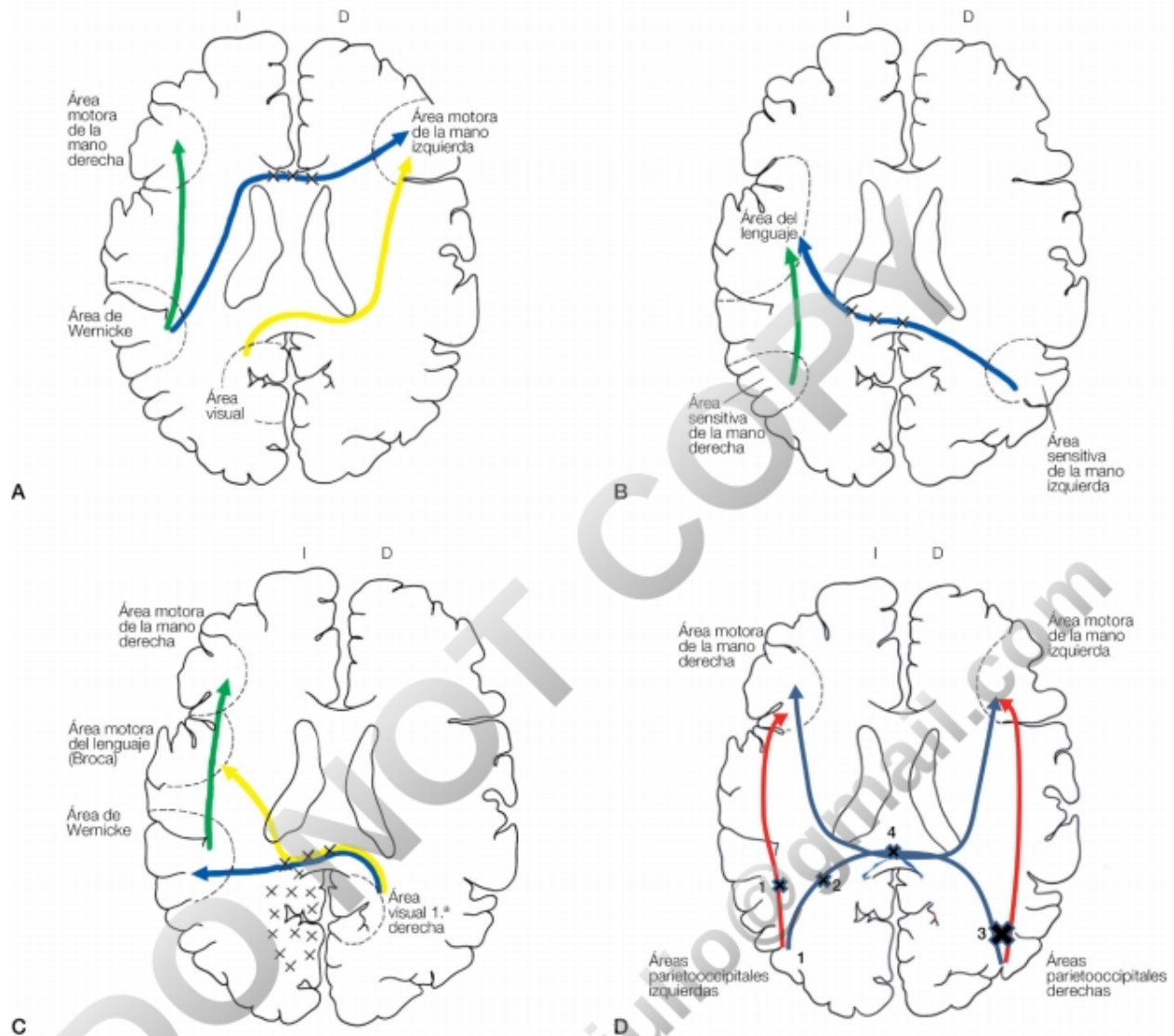


Figura 11.12 Síndromes principales de desconexión del cuerpo calloso. **A.** Apraxia de la mano izquierda. La lesión en la parte anterior del cuerpo calloso (marcada con X) impide que el paciente pueda ejecutar con la mano izquierda una orden recibida verbalmente que vendría siguiendo la *flecha azul*, pero sí podrá imitar gestos bajo control visual que vienen por otra vía (*flecha amarilla*). La mano derecha obedece órdenes verbales normalmente (la conexión por la *flecha verde* dentro del mismo hemisferio es normal). **B.** Anomia táctil de la mano izquierda. Los objetos colocados en la mano derecha se reconocen y manipulan bien, y además se pueden nombrar porque hay una conexión normal de su área sensitiva parietal izquierda con la del lenguaje en el mismo hemisferio (*flecha verde*). Por el contrario, los objetos colocados en la mano izquierda, aunque se pueden distinguir por el tacto unos de otros (una pluma de una llave) o se pueden emparejar sin control visual (moneda con moneda, llave con llave), no se pueden nombrar, porque la información-conexión (*flecha azul*) entre el área sensitiva de la mano izquierda en el lóbulo parietal derecho y el área del lenguaje en el lóbulo temporal izquierdo está interrumpida en el cuerpo calloso (marcada con X). **C.** Alexia sin agraphia con hemianopsia y anomia de los colores. La lesión afecta al lóbulo occipital izquierdo y se extiende al cuerpo calloso (infartos de la arteria cerebral posterior). El enfermo tiene una hemianopsia homónima derecha. Toda la información visual le llega del hemisferio visual izquierdo al área visual primaria derecha. La lesión del cuerpo calloso (marcada con X) impide que esa información visual (*flechas amarilla y azul*) pase del hemisferio derecho a las áreas del lenguaje en el hemisferio izquierdo. Por eso no puede leer (alexia), pero puede escribir, porque la conexión entre el área de Wernicke y el área motora de la mano derecha dentro del mismo hemisferio izquierdo está conservada (*flecha verde*). Además, y aunque puede distinguir los colores entre sí (p. ej., puede seleccionar un color entre varios a la orden, o puede emparejar rojo-rojo, verde-verde, etc.), no puede denominarlos («¿qué color es este?») por la interrupción de la conexión entre el área visual derecha y el área del lenguaje. Existe una variedad de alexia pura sin hemianopsia por lesión en el hemisferio izquierdo que desconecta el área del lenguaje o afecta al giro fusiforme sin desconexión del cuerpo calloso. **D.** Desconexión visuomanual. Para su diagnóstico no debe haber defecto del campo visual, motor, apráxico ni propioceptivo. El paciente, que ve bien el objeto, no lo localiza correctamente con la mano y solo lo alcanza tras un tanteo («ataxia óptica»). De este tipo de síndrome se pueden dar diversas combinaciones según afecte a una o a ambas manos, en uno o en ambos hemisferios visuales, y eso se atribuye a la localización de la lesión. La lesión cortical en **1** (unión parietooccipital) produce ataxia óptica de la mano derecha (contralateral a la lesión), o de las dos, en el hemisferio derecho (contralateral). Las lesiones subcorticales producen la ataxia óptica por desconexión visuomotora. Las lesiones en **2** producen ataxia óptica de la mano izquierda (homolateral) en el hemisferio derecho (contralateral). Las lesiones en **3** producen ataxia óptica de ambas manos en el hemisferio izquierdo (contralateral). Las lesiones en **4** producen ataxia óptica de ambas manos en ambos hemisferios.

A. ESCRITURA MANO DERECHA

Hace buen Tiempo en Bilbao

B. ESCRITURA MANO IZQUIERDA

AAA OOO PPOO

Figura 11.13 A. Alexia sin agrafia. El paciente escribe perfectamente con la mano derecha lo que después será incapaz de leer. **B.** Agrafia con la mano izquierda. En dos intentos de escribir la palabra *papá* solo produce los mismos garabatos estereotipados.

DO NOT COPY
brandtjulio@gmail.com

Bibliografía

- Alosa N, Castelli L. Amusia and musical functioning. *Eur Neurol* 2009;61:269-77.
- Alvarez R, Masjuan J. Visual agnosia. *Rev Clin Esp* 2016;216:85-91.
- Ardila A. Los orígenes del lenguaje: un análisis desde la perspectiva de la afasia. *Rev Neurol* 2006;43:690-8.
- Arena JE, Rabinstein AA. Transient global amnesia. *Mayo Clin Proc* 2015;90:264-72.
- Bartch T, Deuschl G. Transient global amnesia: functional anatomy and clinical implications. *Lancet Neurol* 2010;9:205-14.
- Barton JJ. Disorder of higher visual function. *Curr Opin Neurol* 2011;24(1):1-5.
- Bechara A, Damasio H, Tranel D, Damasio A. The Iowa Gambling Task and the somatic marker hypothesis: some questions and answers. *Trends Cogn Sci* 2005;9:159-62.
- Bechara A, Van der Linden M. Decision-making and impulse control after frontal lobe injuries. *Curr Opin Neurol* 2005;18:734-9.
- Berg AT, Dobyns WB. Progress in autism and related disorders of brain development. *Lancet Neurol* 2015;14:1069-70.
- Budson AE, Price BH. Current concepts: memory dysfunction. *N Engl J Med* 2005;352:692-9.
- Budson AE, Price BH. Memory dysfunction in neurological practice. *Pract Neurol* 2007;7:42-7.
- Butler CR, Zeman AZ. Recent insights into the impairment of memory in epilepsy: transient epileptic amnesia, accelerated long-term forgetting and remote memory impairment. *Brain* 2008;131:2243-63.
- Buxbaum LJ, Ferraro MK, Veramonti T, Farne A, Whyte J, Ladavas E, et al. Hemispatial neglect: Subtypes, neuroanatomy, and disability. *Neurology* 2004;62:749-56.
- Buxbaum LJ, Shapiro AD, Coslett HB. Critical brain regions for tool-related and imitative actions: a componential analysis. *Brain* 2014;137:1971-85.
- Cipolotti L, Moscovitch M. The hippocampus and remote autobiographic memory. *Lancet Neurol* 2005;4:792-3.
- Cummings JL, Mega MS. *Neuropsychiatry and behavioural neuroscience*. New York: Oxford University Press; 2003.
- Edelstein M, Brang D, Rouw R, Ramachandran VS. Misophonia: physiological investigations and case descriptions. *Front Hum Neurosci* 2013;7:296.
- Ellul P, Chouha W. Neurobiological approach of catatonia and treatment perspectives. *Front Psychiatry* 2015;6:182.
- Eriksson J, Vogel EK, Lansner A, Bergström F, Nyberg L. Neurocognitive Architecture of Working Memory. *Neuron* 2015;88:33-46.
- Finney GR. Perceptual-motor dysfunction. *Continuum (Minneapolis)* 2015;21:678-89.
- Fuster JM. Frontal lobe and cognitive development. *J Neurocytol* 2002;31(3-5):373-85.
- Glasser MF, Coalson TS, Robinson EC, Hacker CD, Harwell J, Yacoub E, et al. A multi-modal parcellation of human cerebral cortex. *Nature* 2016;536:171-8.
- Goldmann Gross R, Grossman M. Update on Apraxia. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008;8(6):490-6.
- Greene JDW. Apraxias, agnosias and higher visual function abnormalities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76(Suppl V):25-34.
- Greener M. The complex enigma of autism. *Prog Neurol Psychiat* 2015;19:5-8.
- Hassan A, Josephs KA. Alien hand syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2016;8:73.
- Heilman KM, Valenstein E. *Clinical neuropsychology*. 5th ed. Oxford, New York: Oxford University Press; 2011.
- Hillis AE. Aphasia. *Neurology* 2007;69:200-13.
- Hilti LM, Hänggi J, Vitacco DA, Kraemer B, Palla A, Luechinger R, et al. The desire for healthy limb amputation: structural brain correlates and clinical features of xenomelia. *Brain* 2013;136:318-29.
- Ivanova MV, Isaev DY, Dragoy OV, Akinina YS, Petrushevskiy AG, Fedina ON, et al. Diffusion-tensor imaging of major white matter tracts and their role in language processing in aphasia. *Cortex* 2016;85:165-81.
- Kleinschmidt A, Cohen L. The neural bases of prosopagnosia and pure alexia: recent insights from functional neuroimaging. *Curr Opin Neurol* 2006;19:386-91.
- Kopelman MD. Disorders of memory. *Brain* 2002;125:2152-90.
- Levy SE, Mandell DS, Schultz RT. Autism. *Lancet* 2009;374:1627-38.
- Manuel AL, Radman N, Mesot D, Chouiter L, Clarke S, Annoni JM, et al. Inter- and intrahemispheric dissociations in ideomotor apraxia: a large scale lesion-symptom mapping in subacute brain-damaged patients. *Cereb Cortex* 2013;23:2781-9.
- Markowitsch HJ, Staniloiu A. Amnesic disorders. *Lancet* 2012;380:1429-40.
- Matthews BR. Memory dysfunction. *Continuum (Minneapolis)* 2015;21:613-26. 3 Behavioral Neurology and Neuropsychiatry.
- Mendez MF, Deutsch MB. Limb apraxias and related disorders. In: Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, Pomeroy SL, directors. *Neurology in Clinical Practice*. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 115-21.
- Milner AD, Milner RD. The neurological basis of visual neglect. *Curr Opin Neurol* 2005;18:748-53.
- Moscovitch M, Nadel L, Winocur G, Gilboa A, Rosenbaum RS. The cognitive neuroscience of remote episodic, semantic and spatial memory. *Curr Opin Neurobiol* 2006;16:179-90.
- Orfei MD, Robinson RG, Prigatano GP, Starkstein S, Rusch N, Bria P, et al. Anosognosia for hemiplegia after stroke is a multifaceted phenomenon: a systematic review of the literature. *Brain* 2007;130:3075-90.
- Pflugshaupt T, Gutbrod, Wurtz P, von Wartburg R, Nyffeler T, de Haan B, et al. About the role of visual field deficit in pure alexia. *Brain* 2009;132:1907-17.
- Quinette P, Guillery-Girard B, Dayan J, de la Sayette V, Marquis S, Viader F, et al. What does transient global amnesia really mean? Review of the literature and thorough study of 142 cases. *Brain* 2006;129:1640-58.
- Roca M, Parr A, Thompson R, Woolgar A, Torralva T, Antoun N, et al. Executive function and fluid intelligence after frontal lobe lesions. *Brain* 2010;133:234-47.
- Rosslau K, Steinwede D, Schröder C, Herholz SC, Lappe C, Döbel C, et al. Clinical investigations of receptive and expressive musical functions after stroke. *Front Neurol* 2015;6(768):1-11.
- Rosti RO, Sadek A, Vaux K, Gleeson JG. The genetic landscape of autism spectrum disorders. 2013;56:12-8.
- Rusconi E, Pinel P, Dehaene S, Kleinschmidt A. The enigma of Gerstmann's syndrome revisited: a telling tale of the vicissitudes of neuropsychology. *Brain* 2010;133(Pt 2):320-32.
- Simon B. Does dispelling confusion about traumatic dissociative amnesia dispel confusion? One clinician's view. *Mayo Clin Proc* 2007;82:1049-51.
- Squire LR, Bayley PJ. The neuroanatomy of very remote memory. *Lancet Neurol* 2006;5:112-3.
- Teuber H-L. The riddle of frontal lobe function in man. *Neuropsychol Rev* 2009;19:25-46.
- Volz KG, Schubotz RI, Von Cramon DY. Decision-making and the frontal lobes. *Curr Opin Neurol* 2006;19:401-6.
- Watanabe S, Miki K, Kakigi R. Mechanisms of face perception in humans: a magneto- and electro-encephalographic study. *Neuropathology* 2005;25:8-20.
- Yang M, Li Y, Li J, Yao D, Liao W, Chen H. Beyond the arcuate fasciculus: damage to ventral and dorsal language pathways in aphasia. *Brain Topogr* 2017;30:249-56.

Autoevaluación

Preguntas

1. La prosopagnosia se observa tras lesiones localizadas en una de estas estructuras:
 - a. Hipocampo izquierdo.
 - b. Parahipocampo derecho.
 - c. Giro angular izquierdo.
 - d. Giro fusiforme derecho.
2. Los defectos en la memoria semántica se caracterizan por una de estas opciones:
 - a. Producen una dificultad para denominar objetos que mejora con claves fonémicas.
 - b. Suelen ser los primeros en aparecer en la enfermedad de Alzheimer.
 - c. Altera el acceso al significado de las palabras.
 - d. Altera el recuerdo ordenado en el tiempo de los acontecimientos de la vida de cada individuo.
3. Una de estas propuestas es cierta en las crisis de amnesia aguda:
 - a. La amnesia total, incluida la de los datos personales, es habitual en las crisis de amnesia psicógena.
 - b. La duración de la amnesia global transitoria suele ser menor de 1 hora.
 - c. Las crisis epilépticas con amnesia pura cursan con amnesia retrógrada.
 - d. En las crisis de amnesia psicógena suele haber una gran preocupación del paciente por la pérdida de la memoria.
4. Todas estas afirmaciones son correctas en la afasia no fluida de tipo Broca, excepto una:
 - a. Afectación grave del lenguaje espontáneo.
 - b. Gran dificultad para la comprensión.
 - c. Gran dificultad para la denominación de objetos.
 - d. Gran dificultad para la repetición.
5. ¿Cuál de estos factores no es un desencadenante típico de la amnesia global transitoria?
 - a. Coito.
 - b. Baño en agua fría.
 - c. Estrés emocional.
 - d. Privación de sueño.
6. La lesión que produce alexia pura asienta en:
 - a. Giro temporal superior izquierdo.
 - b. Giro del pliegue curvo izquierdo.
 - c. Giro supramarginal izquierdo.
 - d. Giro fusiforme izquierdo.
7. En la agnosia visual asociativa, cuál de estas afirmaciones es cierta:
 - a. El paciente no ve el objeto, pero lo reconoce al tocarlo.
 - b. El paciente no reconoce el objeto que ve y no puede emparejarlo con otro igual.
 - c. El paciente no reconoce el dibujo que ve, pero puede copiarlo.
 - d. El paciente reconoce una figura en un dibujo, pero no dos superpuestas.

8. La anosognosia es la negación o indiferencia de:
 - a. Una parte del cuerpo.
 - b. Un hemicuerpo.
 - c. Un hemicampo visual.
 - d. Cualquier déficit.

Respuestas

1. Correcta: *d*. En el giro fusiforme derecho se encuentran neuronas que forman parte de un circuito específico en el reconocimiento de las caras.
2. Correcta: *c*. La memoria semántica se relaciona con el acceso al significado de las palabras, por lo que la dificultad para denominar objetos no suele mejorar con claves fonémicas. La opción *e* se refiere a la memoria episódica, que es la primera en afectarse en la enfermedad de Alzheimer.
3. Correcta: *a*. En las crisis de amnesia psicógena se produce, típicamente, una amnesia total que afecta también datos personales como nombre y la edad, y, a diferencia de la amnesia global transitoria, el paciente suele estar muy poco preocupado por su afectación de memoria. La amnesia global transitoria dura varias horas. En la amnesia aguda epiléptica no hay componente retrógrado o este es mínimo.
4. Correcta: *b*. Es característica de la afasia no fluida de tipo Broca una relativa conservación de la comprensión, pues se trata fundamentalmente de un defecto en la producción del lenguaje con gran afectación del lenguaje espontáneo, de la denominación y de la repetición.
5. Correcta: *d*. No se ha establecido una relación entre la amnesia global transitoria y la privación simple de sueño si no hay otros factores de estrés psicofísico.
6. Correcta: *d*. En el giro fusiforme izquierdo se localiza el «centro para la formación de las palabras», con neuronas que responden al estímulo específico de las palabras.
7. Correcta: *c*. Los pacientes con agnosia visual asociativa no reconocen un objeto o dibujo, pero pueden emparejarlo o copiarlo. La opción *a* es propia de una ceguera cortical. La opción *b* ocurre en la agnosia visual aperceptiva. La opción *d* es una simultagnosia.
8. Correcta: *d*. La anosognosia es la negación de cualquier déficit sea del lenguaje, visual o motor. La ignorancia de una parte o todo un hemicuerpo es una asomatognosia.

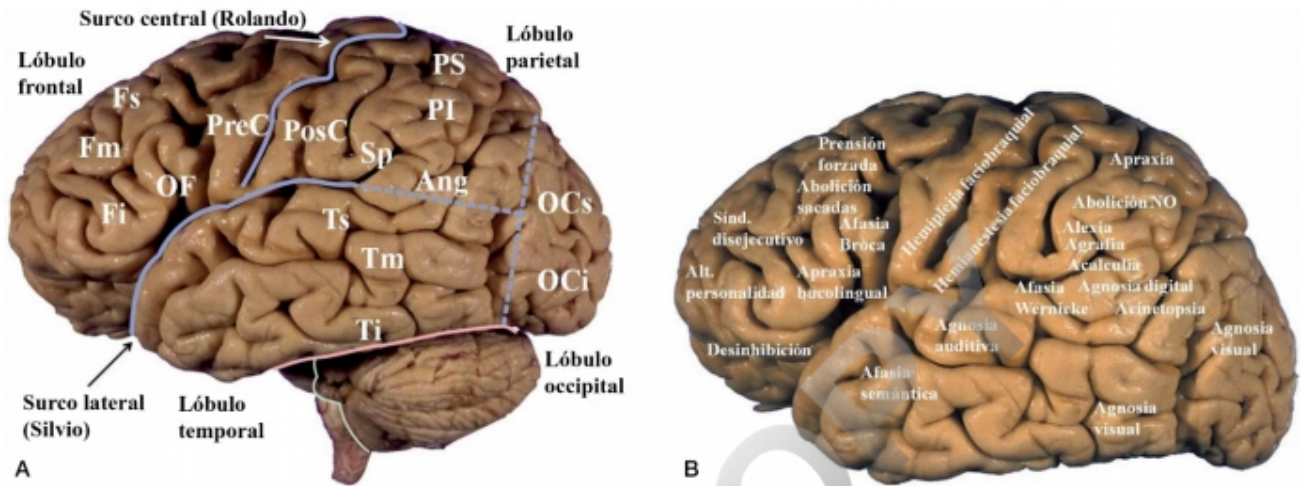


Figura e11.1 A. Circunvoluciones principales de la cara externa del hemisferio cerebral izquierdo. **B.** Algunos síndromes producidos por las lesiones focales (localización aproximada) en el hemisferio izquierdo. En caso de lesión del hemisferio derecho, no se producen los síndromes afásicos clásicos, y en las lesiones parietales aparecen otros trastornos prominentes del esquema corporal, inatención, apraxia del vestir o desorientación topográfica. Ang, circunvolución angular; Fs, Fm, Fi, circunvoluciones frontales superior, media e inferior, respectivamente; OCs, occipital superior; OCi, occipital inferior; OF, opérculo frontal; Pi, parietal inferior; PosC, circunvolución poscentral (área sensitiva primaria); PreC, cirunvolución precentral, área motora primaria; Ps, parietal superior; Sp, circunvolución supramarginal; Ts, Tm, Ti, circunvoluciones temporales superior, media e inferior, respectivamente.

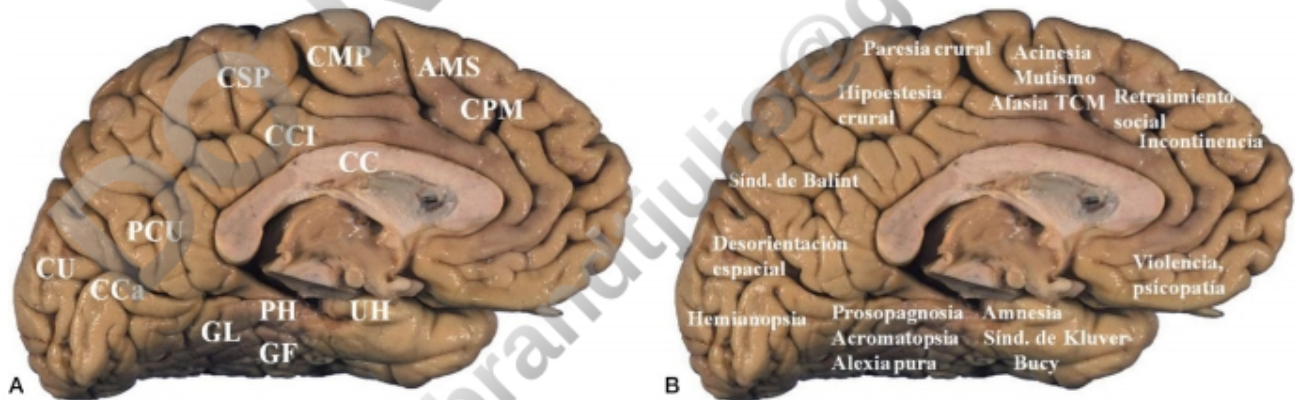


Figura e11.2 A. Estructuras principales de la cara medial del hemisferio cerebral izquierdo. **B.** Síndromes debidos a lesiones focales (localización aproximada) en esta vista medial del cerebro. AMS, área motora suplementaria; CC, cuerpo calloso; CCa, corteza calcarina; CCI, corteza cingular; CMP, corteza motora de la pierna; CPM, corteza premotora; CSP, corteza sensitiva de la pierna; CU, *cuneus*; GF, giro fusiforme; GL, giro lingual; PCU, *precuneus*; PH, parahipocampo; TCM, transcortical motora; UH, uncus del hipocampo.

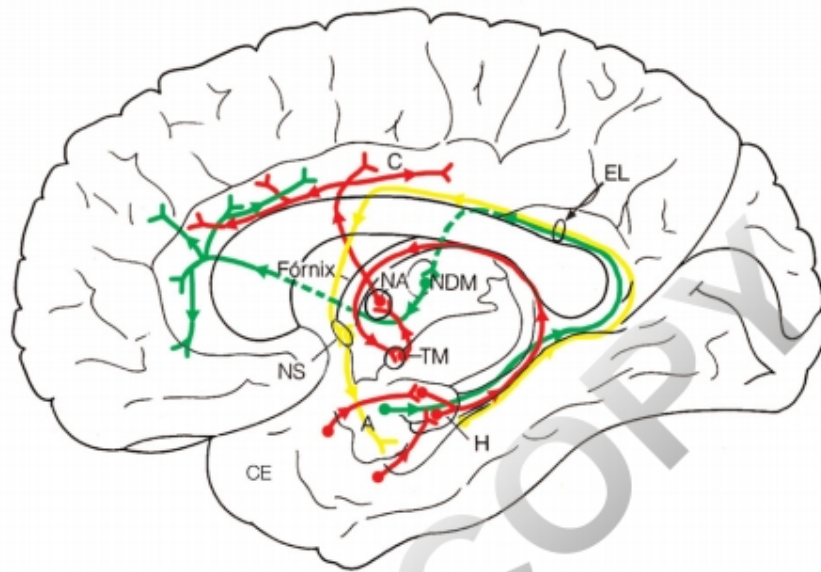


Figura e11.3 Principales conexiones de los «circuitos de la memoria». La línea roja señala la vía de la corteza entorrinal (CE) al hipocampo (H) y de allí por los pilares del fórnix a los tubérculos mamilares (TM), que proyectan por el fascículo mamilotalámico al núcleo ventral anterior del tálamo (NA), que proyecta hacia la corteza límbica y otras áreas corticales. La línea verde marca el circuito desde la amígdala (A) por la estria longitudinal (EL) al núcleo dorsomediano del tálamo (NDM), que envía sus proyecciones a la corteza. La línea amarilla marca la vía que comienza en el hipocampo y, por la estria longitudinal, alcanza los núcleos del septum (NS), que se proyectan hacia la amígdala. C, circunvolución del cíngulo.

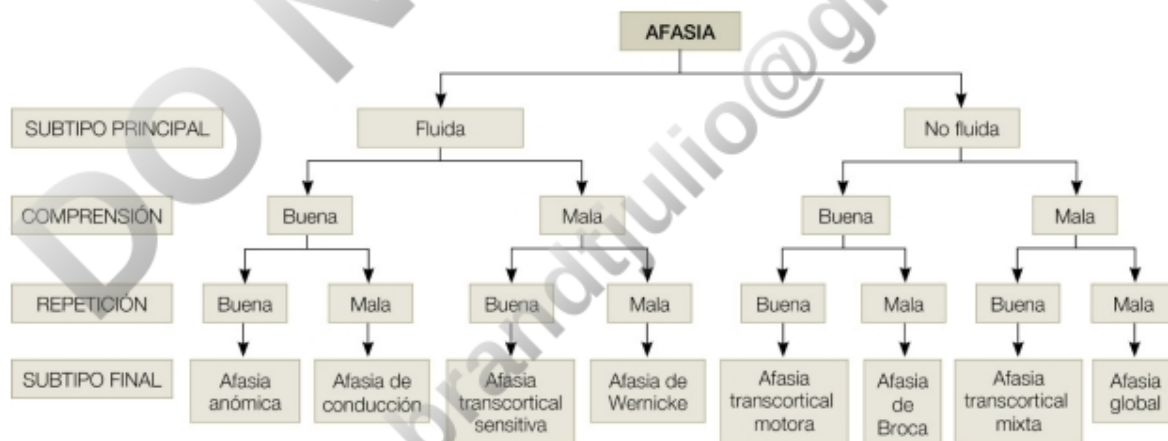


Figura e11.4 Subclasificación de las afasias en función de la fluidez y de la capacidad de comprensión y repetición.

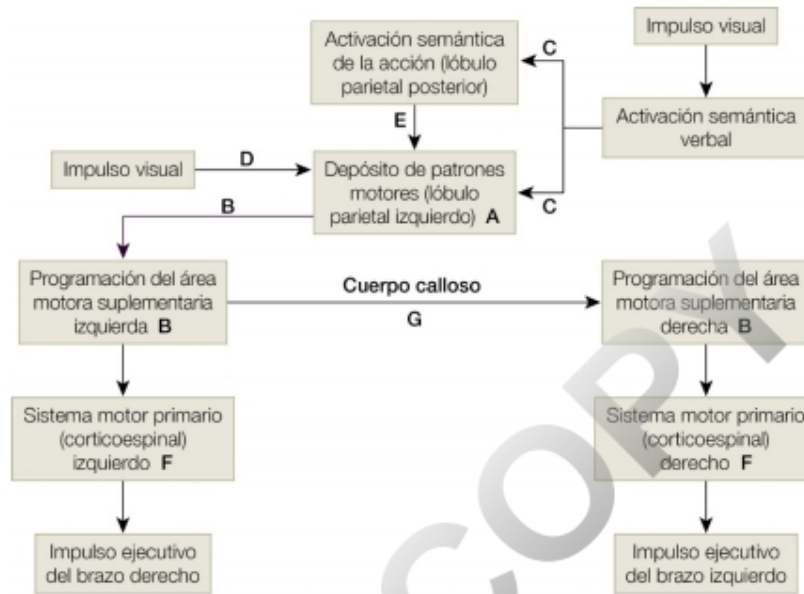


Figura e11.5 Esquema del modelo anatómico y fisiopatológico de las apraxias. **A.** Apraxia ideomotora. **B.** Apraxia ideomotora (variante por desconexión). **C.** Apraxia a la orden verbal. **D.** Apraxia de imitación o utilización. **E.** Apraxia ideatoria. **F.** Apraxia melocinética. **G.** Apraxia de la mano izquierda por desconexión del cuerpo caloso. (Modificada de Mendez y Deutsch.)

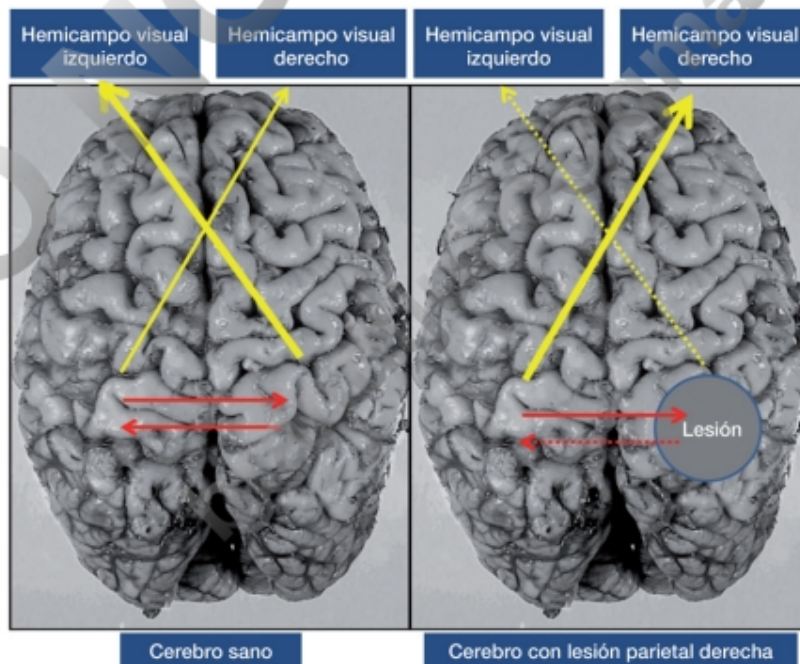


Figura e11.6 Interpretación fisiopatológica alternativa a la clásica para explicar el predominio de las lesiones derechas en el síndrome de la inatención visual del hemisferio izquierdo. En la hipótesis clásica, el hemisferio derecho explora los dos hemisferios visuales, mientras que el hemisferio izquierdo solo explora el hemisferio derecho. Por eso, las lesiones del hemisferio izquierdo no producen inatención, porque el hemisferio derecho sigue explorando ambos hemisferios, mientras que las lesiones derechas dejan que el hemisferio izquierdo solo explore el hemisferio derecho. En la otra hipótesis resumida en la figura, ambos hemisferios se inhiben uno a otro (flechas rojas) en condiciones normales, pero el hemisferio derecho es dominante para la atención visual. La lesión en el hemisferio izquierdo no cambia este predominio y no hay inatención, pero la lesión en el hemisferio derecho produce un desequilibrio (flecha roja discontinua) con mayor inhibición del hemisferio izquierdo sobre el derecho, que reduce su actividad (flecha amarilla discontinua) y predomina la exploración del hemisferio izquierdo sobre el hemisferio derecho (flecha amarilla gruesa).

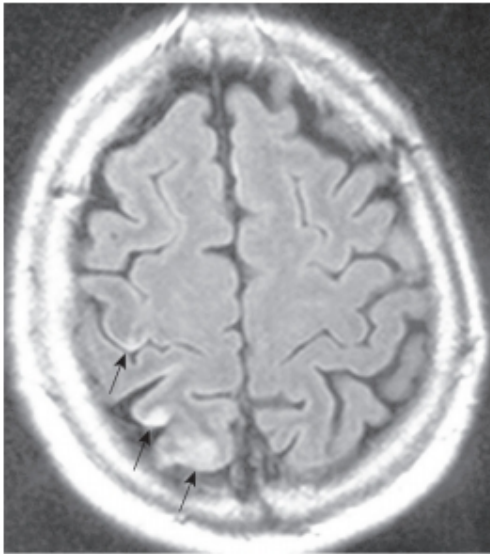


Figura e11.7 Ataxia óptica. Lesiones isquémicas en la encrucijada parietooccipital (flechas).

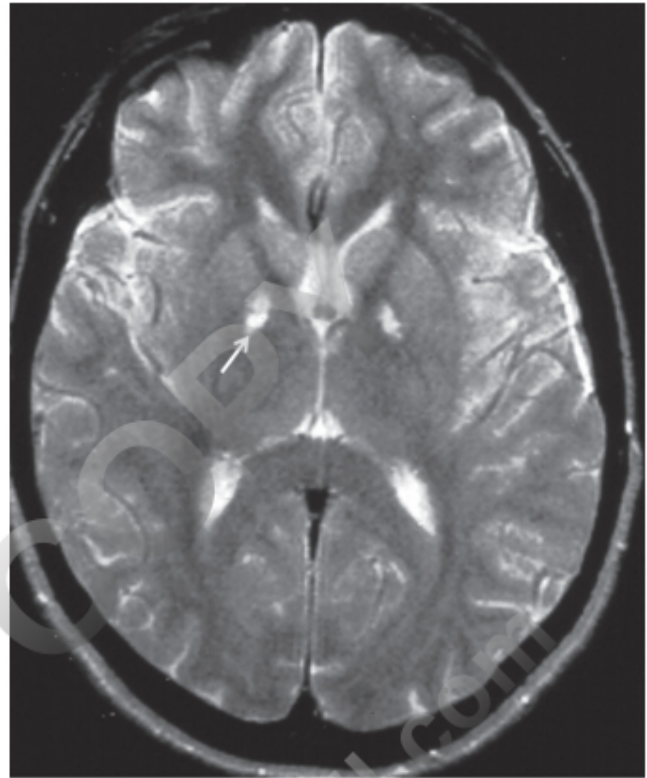


Figura e11.10 Lesiones anóxicas de los globos pálidos que no produjeron un síndrome motor, sino un síndrome de hipoactivación psíquica. La paciente podía estar horas delante de una tarea doméstica o laboral sin resolverla, «sin pensar en nada».

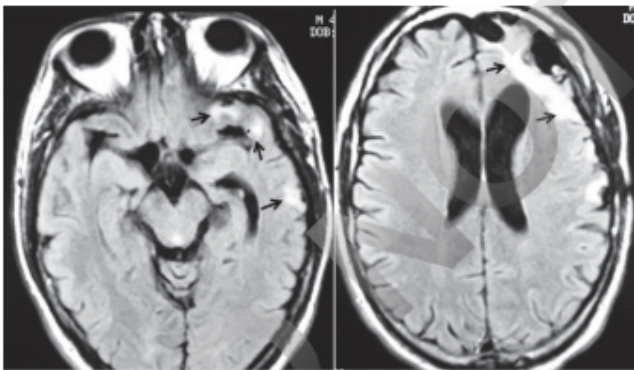


Figura e11.8 Lesiones traumáticas frontoparietales que produjeron un grave trastorno psicopatológico con rasgos psicóticos, agresividad y delirio paranoico.

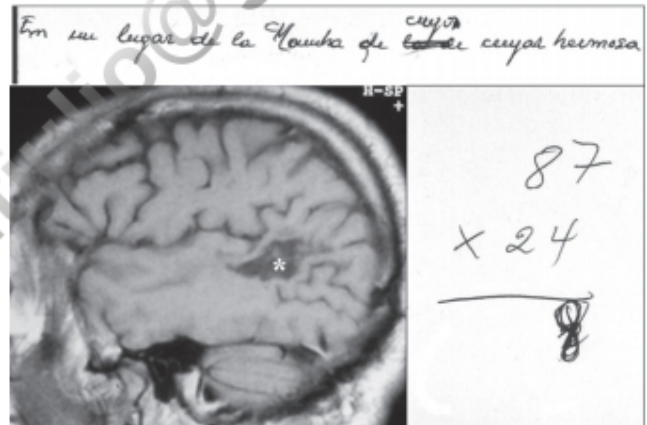


Figura e11.11 Lesión en la encrucijada temporoparietal (pliegue curvo) que da lugar a un síndrome de Gerstmann con agrafia y acalculia.

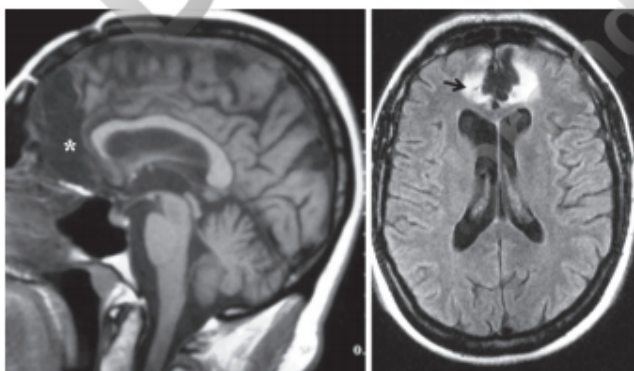


Figura e11.9 Lesiones bifrontales posquirúrgicas seguidas de un síndrome apático y de retraimiento social.

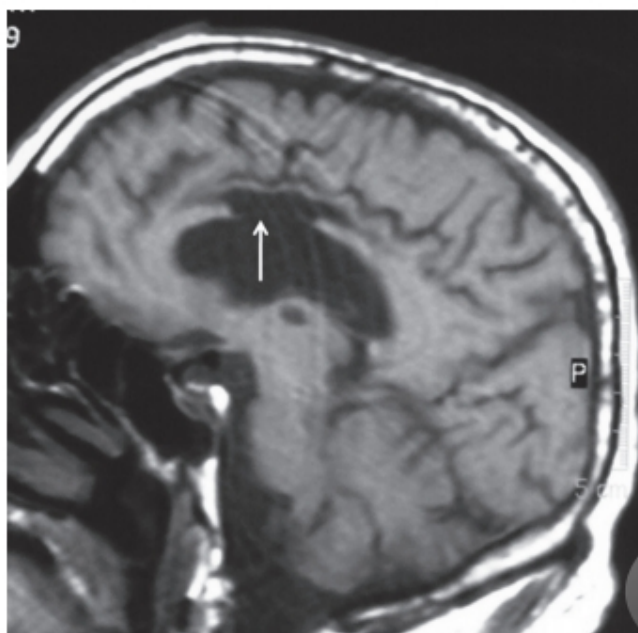


Figura e11.12 Infarto del cuerpo calloso con síndrome de desconexión interhemisférica.

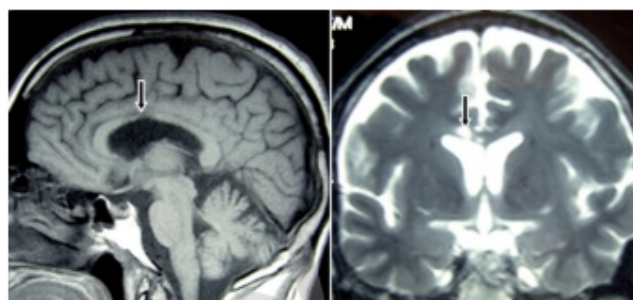


Figura e11.13 Infarto del cuerpo calloso con síndrome de mutismo y apatía.

Tabla e11.1 Características principales de los subtipos de memoria

Subtipo de memoria	Primeros síntomas	Pruebas clínicas	Estructuras anatómicas principales	Enfermedades más frecuentes
Trabajo (declarativa, explícita)	No retiene un número de teléfono Deja sin hacer alguna de las actividades pendientes	Repetir series de números (sentidos directo e inverso)	Corteza prefrontal (estructuras subcorticales relacionadas)	Demencias frontales, demencia con cuerpos de Lewy y enfermedad de Parkinson, lesiones traumáticas o vasculares frontales
Episódica (declarativa, explícita)	Verbal: no recuerda la última comida, el pasado fin de semana o las últimas vacaciones Visuoespacial: no recuerda dónde guarda algunos objetos o la localización de sitios conocidos	Verbal: recuerdo diferido de un párrafo o una lista de palabras Visuoespacial: recuerdo de dibujos simples o de la figura compleja de Rey	Círculo hipocámpo-mamilo-talámico-corteza cingular (Papez) Verbal: preferencia izquierda Visuoespacial: preferencia derecha	Enfermedad de Alzheimer, encefalopatía de Wernicke-Korsakov, esclerosis de los hipocámpos, lesiones vasculares o anóxicas del círculo de Papez
Semántica (declarativa, explícita)	No encuentra las palabras adecuadas	Nominación de objetos, lista de palabras por categorías, definiciones Conocimientos generales (p. ej., historia, geografía)	Lóbulos temporales inferior y anterior (especialmente los izquierdos)	Degeneraciones frontotemporales
Procedimientos (no declarativa, implícita o explícita)	Olvida el uso de los objetos	No hay pruebas establecidas	Ganglios basales, cerebelo, área motora suplementaria	Enfermedad de Huntington, lesiones cerebelosas, enfermedad de Parkinson

Tabla e11.2 Pruebas para estimar la función semántica

Función explorada	Prueba
Fluencia por categorías	Decir animales, flores, colores, ciudades
Denominación por confrontación	¿Cómo se llama esto? (varios objetos)
Denominación por la descripción	¿Cómo se llama un objeto que tiene un mango, una hoja de acero con filo y punta?
Ordenación por categorías	Ordenación de tarjetas por categorías y a nivel super- y subordinal (flores, animales, coches, herramientas; seres vivos o inanimados; criaturas naturales o manufacturadas; terrestres, fluviales o aéreas)
Emparejar palabra-objeto	Señalar la palabra escrita y el objeto que le corresponde
Generación de una definición verbal	¿Qué es un herrero, o dormir, o un trapo?
Completar una frase	La persona que atiende a los pacientes en un hospital es un...

Tabla e11.3 Variedades clínicas de afasias progresivas primarias

Característica	Variante agramática o no fluida	Variante semántica	Variante logopéica
Expresión	No fluida, fallos gramaticales	Fluida (en fases iniciales), anomia	No fluida, anomia, parafasias fonológicas
Comprensión	Buena	Afectada; no comprende el significado de las palabras	Buena
Repetición	Buena (excepto frases complejas)	Buena	Alterada, sobre todo de frases; errores fonológicos
Articulación	Afectada si asocia apraxia del habla	Normal	Normal
Localización de la atrofia o hipometabolismo	Cortezas insular y frontal posteroinferior izquierda	Lóbulo temporal anterior izquierdo, giros temporales medio e inferior	Cortezas temporales posterosuperior, parietal inferior y temporal medial, y giro cingular posterior
Etiología	Degeneración frontotemporal con inclusiones neuronales τ -positivas. Menos frecuentemente parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal o degeneración frontotemporal τ -negativa	Inclusiones neuronales τ -negativas, más frecuentemente TDP-43 positivos	Enfermedad de Alzheimer

Tabla e11.4 Variedades clínicas de apraxia

Tipo	Definición	Prueba clínica	Localización lesional
Melocinética	Pérdida de la habilidad para los movimientos finos individuales de los dedos o de la mano	Interfiere en todos los tipos de movimientos, voluntarios, automáticos, con o sin objeto, transitivos o intransitivos, simbólicos o no simbólicos	Procesos degenerativos frontoparietales (síndrome corticobasal)
Ideomotora	Pérdida del movimiento dirigido voluntariamente a un fin (se conoce el plan del movimiento y se pierde su ejecución)	El movimiento solicitado pierde su patrón temporal o espacial. No hace la pantomima de uso de un objeto (mejora con el uso del objeto real). No imita los gestos del observador (los movimientos elementales están conservados)	Áreas asociativas parietales izquierdas y sus conexiones subcorticales o con las áreas frontales
Ideatoria	Pérdida de la idea, concepto o plan del movimiento sobre todo cuando requiere varias secuencias o uso de objetos	Errores en la secuencia de los movimientos, como, por ejemplo, detener una acción sin saber cómo seguir o perseverar en una parte del gesto. No saber elegir el instrumento adecuado o no hacer la pantomima de su uso	No se suele observar en lesiones localizadas sino extensas en las áreas asociativas del hemisferio izquierdo
Apraxia unilateral izquierda	Pérdida de la conexión verbal/motora	Hace bien gestos automáticos con la mano izquierda pero no a la orden. Asociada a agrafia con la mano izquierda	Lesiones frontales subcorticales mediales con o sin extensión al cuerpo calloso

Tabla e11.5 Principales síndromes interpretados fisiopatológicamente como de desconexión intra- o interhemisférica (del cuerpo calloso)

Síndrome	Localización
Alexia pura (sin defecto del campo visual)	Subcortical parietooccipital izquierda
Alexia sin agrafia (con hemianopsia derecha)	Occipital izquierda (más esplenio del cuerpo calloso)
Anomia de los colores	Occipital izquierda (más esplenio del cuerpo calloso)
Anomia táctil de la mano izquierda	Frontal izquierda (más cuerpo calloso)
Agrafia izquierda	Frontal izquierda (más cuerpo calloso)
Apraxia ideomotora unilateral izquierda	Frontal izquierda (más cuerpo calloso)
Apraxia agonística y diagonística, conflicto intermanual y reacción de rechazo de la mano izada (síndrome de la «mano ajena»)	Frontal izquierda (más cuerpo calloso)
Afasia transcortical motora	Frontal medial
Afasia transcortical sensitiva	Subcortical extensa temporooccipital izquierda
Afasia de conducción	Subcortical izquierda (fascículo arcuato)
Ataxia óptica (desconexión visuomanual)	Parietooccipital o cuerpo calloso
Prosopagnosia	Basal temporooccipital derecha (o bilateral)
Hemianopsia homónima o hemiinatención cruzada	Cuerpo calloso

CUADRO e11.1 Síndromes del lóbulo temporal

Por lesión del lado dominante para el lenguaje

Afasia fluida (de tipo Wernicke u otra variedad)
 Agnosia verbal pura
 Inversión de la dominancia en la audición dicótica
 Alteraciones de la memoria verbal
 Cuadrantanopsia superior homónima

Por lesión del lado no dominante para el lenguaje

Trastornos de la atención
 Trastornos de la memoria no verbal (visual)
 Alteraciones de la relación visuoespacial
 Cuadrantanopsia superior homónima

Por lesiones bilaterales

Agnosia auditiva
 Amnesia de tipo Korsakov
 Síndrome de Klüver-Bucy (agnosia visual, apatía, hiperoralidad, alteraciones de la conducta sexual)

CUADRO e11.2 Síndromes parietales

Por lesión de uno u otro lado

Trastorno hemisensitivo contralateral de predominio faciobraquial y sobre las sensibilidades discriminativas
 Hemianopsia o cuadrantanopsia homónima inferior
 Extinción sensitiva
 Dolor de tipo central
 Hemiinatención
 Agnosia del espejo
 Autotopagnosia
 Alteración de los movimientos sacádicos guiados visualmente (nistagmo optocinético)
 Atrofia y alteraciones del desarrollo (en las lesiones infantiles)

Por lesión del lado dominante (izquierdo)

Apraxia ideomotora
 Síndrome de Gerstmann (alexia, agrafia, acalculia, agnosia digital, desorientación derecha/izquierda)
 Apraxia constructiva (de los detalles)

Por lesión del lado no dominante (derecho)

Desorientación topográfica
 Anosognosia
 Apraxia del vestir
 Apraxia constructiva (de las formas)

CUADRO e11.3 Síndromes occipitales

Por lesión de uno u otro lado

Hemianopsia homónima contralateral con respeto o no de la visión macular

Heminegligencia visual

Por lesión izquierda

Alexia sin agrafia

Anomia de colores y acromatopsia central

Agnosia para los objetos reales

Afasia transcortical sensitiva

Por lesión derecha

Desorientación topográfica

Agnosia para objetos presentados desde una perspectiva inhabitual

Prosopagnosia

Por lesiones bilaterales del área visual primaria

Ceguera cortical

Por lesiones bilaterales inferiores

Prosopagnosia

Agnosia visual asociativa

Por lesiones bilaterales superiores

Síndrome de Balint (impersistencia de la mirada, negligencia visual, desconexión visuomanual, desorientación topográfica)

Simultagnosia, acinetopsia

DO NOT COPY
brandtjulio@gmail.com