

HEMINEGLIGENCIAS

Autor: María Luisa García de la Rocha

Según la Real Academia la negligencia es el "descuido", "omisión" o falta de aplicación.

El concepto de negligencia como síntoma neuropsicológico o conductual implica el fallo en atender a un estímulo de forma que la respuesta al mismo, ya sea orientarse hacia él o actuar sobre él, está alterado o ausente. Y además puede implicar la ausencia o disminución de actividad espontánea del hemicuerpo o en el hemiespacio contralateral a la lesión cerebral causal. Siempre bajo la premisa de que no existen trastornos elementales sensoriales o motores a los que se pudiera atribuir dichos fallos.

Desde un punto de vista fundamentalmente teórico –los síndromes clínicos no suelen ser puros– podemos describir:

Negligencia atencional o sensorial

- Heminegligencia o hemi-inatención sensorial.
- Extinción sensorial.
- Negligencia espacial.
- Negligencia personal.

Negligencia intencional o motora

- Hemiakinesia.
- Extinción motora.
- Hipokinesia.
- Impersistencia motora.

Negligencia afectiva

Negligencia representacional

Veremos qué síntomas aparecen en cada uno de estos cuadros y cómo explorarlos.

NEGLIGENCIA ATENCIONAL O SENSORIAL

Heminegligencia

Se refiere a un déficit en la consciencia de estímulos contralaterales en pacientes con lesiones en localizaciones distintas de las áreas sensoriales primarias o de los sistemas de proyección sensorial.

En algunos casos puede ser imposible distinguir una inatención severa de un defecto aferente (hemianestesia o hemianopsia) sin saber cuál es el lugar de la lesión.

La heminegligencia puede ser a estímulos de distintas modalidades (visuales, auditivas, táctiles), ya sea localizado en el espacio o sobre el propio cuerpo; o bien depender de la localización del estímulo, en el campo visual o en relación con el cuerpo del paciente.

Así para explorarlo se deben utilizar estímulos somestésicos como para la exploración de sensibilidad (aguja, algodón), auditivos (el diapasón ante uno y otro oído, mejor audiometría), visuales (campimetría por confrontación, con la mirada del paciente dirigida al frente, hacia la lesión y en dirección contraria a la lesión). Los estímulos deben presentarse al azar en uno y otro campo estimular (hemiespacio, hemicuerpo).

Extinción sensorial

A veces la heminegligencia es tan sutil que sólo se descubre utilizando una estimulación simultánea bilateral: el paciente informa únicamente del estímulo aplicado en el lado ipsilesional. Cuando al explorar una posible heminegligencia la respuesta a estímulos en el lado contralesional sea normal, se debe realizar una estimulación doble simultánea a la búsqueda de un fenómeno de extinción.

Negligencia espacial

Cuando a los pacientes con negligencia espacial se les pide que realicen una variedad de tareas en el espacio "olvidan" el hemiespacio contralateral a la lesión. Por ejemplo, el dibujo de una flor, la bisección de una línea, el tachado de líneas.

Puede fallar en el hemiespacio contralesional considerando su propio cuerpo el centro, o fallar en actuar sobre una mitad del estímulo.

Este defecto se puede detectar ya en la conducta del paciente (sólo come de medio plato, sólo lee la mitad de un párrafo o escribe únicamente en una mitad de la hoja) o explorar mediante tareas clásicas:

- Test de "cancelación" o de tachado: se le pide que tache las líneas dibujadas en un papel colocado ante él. Falla en tachar las líneas situadas en el lado contralesional de la página (figura 1). El test se puede hacer más sensible si en la página hay estímulos, que debe tachar, y distractores, otros dibujos, que no debe tachar (figura 2).
- Test de bisección de una línea: desplaza la línea media hacia el lado ipsilesional; puede ser más evidente si se usan líneas largas o si se colocan en el espacio contralesional.
- Copia de un dibujo o dibujo espontáneo (figura 3).
- Colocación de los números en la esfera de un reloj (figura 4).

Negligencia personal (hemi-asomatognosia)

El paciente no reconoce que sus extremidades contralesionales le pertenecen.

No lo reconocen y lo niegan explícitamente (verbalmente) incluso ante la evidencia (anosognosia), o bien lo aceptan de modo impersonal: "sí, deben ser mías pues están unidas a mi cuerpo", pero se refieren a ellas como objetos.

Hay, por lo general, un componente intencional pues suelen olvidarse de su aseo y vestido.

NEGLIGENCIA INTENCIONAL O MOTORA

Existen pacientes que, pese a ser conscientes del estímulo, no responden a él, sin que exista una paresia que lo justifique.

Se pueden considerar cuatro tipos:

Akinesia

La akinesia es un fallo en la iniciación del movimiento que no puede ser atribuido a disfunción en el sistema motor (músculo, unión neuromuscular, segunda motoneurona, sistema córtico-espinal), sino más bien a una alteración en los sistemas necesarios para activar las motoneuronas.

Puede afectar a diferentes partes del cuerpo y variar dependiendo de la parte del espacio en que se mueve el miembro afecto o la dirección hacia donde lo hace.

La akinesia direccional es una reluctancia a mover un miembro en dirección contralateral a la lesión –ciertas formas de parálisis de la mirada son akinesias direccionales– que suele asociarse a una tendencia motora ipsilateral (digamos que los movimientos en esa dirección están "favorecidos"). Así, por ejemplo, con una lesión derecha el brazo izquierdo, akinético en el hemiespacio izquierdo, es menos akinético cuando se mueve en el hemiespacio derecho.

La akinesia puede ser de evocación exterior o "exógena" (puesta de manifiesto al responder a un estímulo externo) o "endógena": tendencia a no mover espontáneamente un miembro. Para determinar si existe esta akinesia endógena es importante observar la conducta espontánea.

Para explorar la de evocación exterior es clásica la tarea de respuesta cruzada (Watson 1978): Se instruye al sujeto para que responda con el brazo derecho a un estímulo situado en el hemiespacio izquierdo y con el brazo izquierdo al situado en el hemiespacio derecho:

- Existe déficit sensorial o negligencia sensorial si no responde a un estímulo contralesional usando el brazo ipsilesional.

- Existe akinesia de evocación externa si falla al movilizar la extremidad contralesional ante un estímulo presentado en el espacio ipsilesional (es decir, no afectado por la negligencia).

Para examinar la akinesia endógena se utiliza una tarea diseñada por De Renzi (1970): se tapan los ojos al sujeto y se le pide que recoja de la mesa frente a él monedas situadas al azar en ambos hemiespacios, primero con una mano y luego con la otra; el miembro afecto no se mueve en todo el espacio contralateral a la búsqueda de las monedas (la tarea es endógena porque el paciente no puede ver las monedas y debe iniciar la conducta de exploración en ausencia de estímulos externos).

Extinción motora

A veces sólo aparece la akinesia contralesional cuando se mueven simultáneamente ambos miembros. Para examinarla se pide al paciente que mueva la parte del cuerpo que ha sido estimulada mientras se hace una estimulación simultánea; los pacientes con extinción motora dicen haber notado la estimulación en ambas partes (no hay extinción sensitiva), pero sólo mueven el miembro ipsilesional.

Hipokinesia

Pacientes con defectos leves en el sistema intencional pueden no fallar en iniciar respuestas pero las inician después de un lapso anormalmente largo. Este retraso constituye la hipokinesia. Si el retraso es notorio se puede detectar fácilmente, pero si los defectos son sutiles se necesita medir con precisión el tiempo de reacción, usando paradigmas de tiempo de reacción simple para que no interfiera con la medición una alteración de la atención o bradipsiquia.

Impersistencia motora

La impersistencia motora es la falta de capacidad para mantener una acción.

Es el equivalente motor de la alteración de la atención llamada distractibilidad (el paciente se "distrae" de la acción y la abandona). Se explora pidiendo al sujeto que mantenga durante 20 segundos una posición (por ejemplo ojos cerrados, boca abierta, lengua protuida).

NEGLIGENCIA AFECTIVA

La negligencia afectiva puede acompañar a una anosognosia (inconsciencia o incluso negación de la hemiparesia contralesional), o bien aunque sean conscientes del déficit neurológico, parece no importarles, no sentirse concernidos por el mismo.

NEGLIGENCIA INTENCIONAL O MOTORA

Existen pacientes que, pese a ser conscientes del estímulo, no responden a él, sin que exista una paresia que lo justifique.

Se pueden considerar cuatro tipos:

Akinesia

La akinesia es un fallo en la iniciación del movimiento que no puede ser atribuido a disfunción en el sistema motor (músculo, unión neuromuscular, segunda motoneurona, sistema córtico-espinal), sino más bien a una alteración en los sistemas necesarios para activar las motoneuronas.

Puede afectar a diferentes partes del cuerpo y variar dependiendo de la parte del espacio en que se mueve el miembro afecto o la dirección hacia donde lo hace.

La akinesia direccional es una reluctancia a mover un miembro en dirección contralateral a la lesión –ciertas formas de parálisis de la mirada son akinesias direccionales– que suele asociarse a una tendencia motora ipsilateral (digamos que los movimientos en esa dirección están "favorecidos"). Así, por ejemplo, con una lesión derecha el brazo izquierdo, akinético en el hemiespacio izquierdo, es menos akinético cuando se mueve en el hemiespacio derecho.

La akinesia puede ser de evocación exterior o "exógena" (puesta de manifiesto al responder a un estímulo externo) o "endógena": tendencia a no mover espontáneamente un miembro. Para determinar si existe esta akinesia endógena es importante observar la conducta espontánea.

Para explorar la de evocación exterior es clásica la tarea de respuesta cruzada (Watson 1978): Se instruye al sujeto para que responda con el brazo derecho a un estímulo situado en el hemiespacio izquierdo y con el brazo izquierdo al situado en el hemiespacio derecho:

- Existe déficit sensorial o negligencia sensorial si no responde a un estímulo contralesional usando el brazo ipsilesional.
- Existe akinesia de evocación externa si falla al movilizar la extremidad contralesional ante un estímulo presentado en el espacio ipsilesional (es decir, no afectado por la negligencia).

Para examinar la akinesia endógena se utiliza una tarea diseñada por De Renzi (1970): se tapan los ojos al sujeto y se le pide que recoja de la mesa frente a él monedas situadas al azar en ambos hemiespacios, primero con una mano y luego con la otra; el miembro afecto no se mueve en todo el espacio contralateral a la búsqueda de las monedas (la tarea es endógena porque el paciente no puede ver las monedas y debe iniciar la conducta de exploración en ausencia de estímulos externos).

Extinción motora

A veces sólo aparece la akinesia contralesional cuando se mueven simultáneamente ambos miembros. Para examinarla se pide al paciente que mueva la parte del cuerpo que ha sido estimulada mientras se hace una estimulación simultánea; los pacientes con extinción motora dicen haber notado la estimulación en ambas partes (no hay extinción sensitiva), pero sólo mueven el miembro ipsilesional.

Hipokinesia

Pacientes con defectos leves en el sistema intencional pueden no fallar en iniciar respuestas pero las inician después de un lapso anormalmente largo. Este retraso constituye la hipokinesia. Si el retraso es notorio se puede detectar fácilmente, pero si los defectos son sutiles se necesita medir con precisión el tiempo de reacción, usando paradigmas de tiempo de reacción simple para que no interfiera con la medición una alteración de la atención o bradipsiquia.

Impersistencia motora

La impersistencia motora es la falta de capacidad para mantener una acción.

Es el equivalente motor de la alteración de la atención llamada distractibilidad (el paciente se "distrae" de la acción y la abandona). Se explora pidiendo al sujeto que mantenga durante 20 segundos una posición (por ejemplo ojos cerrados, boca abierta, lengua protuida).

NEGLIGENCIA REPRESENTACIONAL

Si se le pide al paciente, por ejemplo, que recuerde su habitación viéndola desde la puerta, no puede recordar lo que hay en la habitación situado en el espacio contralateral. Si imaginariamente cambia de posición en la habitación sí puede recordar esos objetos que desde la nueva posición ya no están en el espacio contralateral. Es como si el paciente inspeccionara una imagen mental o representación.

MECANISMOS SUBYACENTES

Negligencia sensorial (inatención)

Hay cuatro hipótesis:

- Sensorial. Battersby 1956. La negligencia se debe a una disminución de "entradas" sensoriales, más un fondo de función mental disminuida.

Sprague 1961. Hay una pérdida de la configuración de la entrada sensorial al cerebro, especialmente al neocórtex.

- Esquema corporal. Brain 1941. Los lóbulos parietales contienen el esquema corporal y median la percepción espacial. Lesiones parietales, en consecuencia, provocan que el paciente no sea capaz de reconocer ni la mitad de su cuerpo ni la mitad del espacio.
- Amorfosíntesis. Denny-Brown y Banker 1954. La inatención es una alteración cortical de la sensación que determina una incapacidad para sintetizar más de unas pocas propiedades del estímulo sensorial, dando como resultado una alteración en la síntesis de estímulos sensoriales múltiples. El síndrome de negligencia se adscribió a un defecto en la sumación espacial de las propiedades del estímulo que ellos llamaron amorfosíntesis.
- Atencional. alguna de las primeras publicaciones sobre el síndrome de negligencia se refería a defectos en la atención. Popelreuter (1917) introdujo el término inatención. Brain (1941) y Critchley (1966) fueron también ardientes defensores de esta opinión.

Las hipótesis perceptuales o sensoriales no pueden explicar todos los casos de negligencia, puesto que a menudo estos aparecen en lesiones situadas fuera de las vías sensitivas.

Los estudios de potenciales evocados en animales con negligencia unilateral han demostrado cambios en las últimas ondas (que se saben están influidas por cambios en la atención y significación del estímulo) y no en las primeras (sensoriales). Es más, la negligencia es a menudo multimodal, por lo que no puede explicarse por un defecto sensorial único.

La negligencia unilateral en seres humanos y monos puede provocarse por lesiones en muy diferentes regiones cerebrales. Estas incluyen:

- corteza de la unión temporo-parietal;
- áreas límbicas como el giro del cíngulo;
- áreas subcorticales como el tálamo y la formación reticular mesencefálica;

Heilman, Valenstein y Watson proponen que la inatención o negligencia sensorial es un desorden de la alerta-atención inducido por una disfunción en una red córtico-límbico-reticular. Esta red estaría compuesta por:

- Formación reticular mesencefálica (FRM): en monos y gatos lesiones bilaterales de la FRM producen coma. Las lesiones unilaterales discretas producen negligencia contralateral, que probablemente sea debida a hipoalerta del hemisferio correspondiente puesto que la estimulación de la FRM se asocia con conducta de alerta y desincronización del EEG; una medida fisiológica de la alerta y la estimulación unilateral induce mayor desincronización del EEG en el hemisferio ipsilateral que en el contralateral.

La FRM proyecta al córtex difusamente, probablemente a través de las vías de acetilcolina que parten del núcleo basal.

- Por otra parte, la FRM actúa sobre el núcleo reticular del tálamo. El núcleo reticular proyecta a los núcleos de relevo sensorial del tálamo inhibiendo su descarga hacia el córtex. La estimulación rápida de la FRM o la alerta conductual inhiben el núcleo reticular (NR) con lo que aumenta la transmisión de los núcleos de relevo sensorial talámicos hacia el córtex.

- Existen vías córticofugales, procedentes del córtex de asociación unimodal, que proyectan sobre el núcleo reticular, unas activándolo, cuando interesa la habituación a un estímulo repetido; otras inhibiéndolo, cuando el estímulo es nuevo, para permitir una mayor llegada de información desde los núcleos de relevo sensorial del tálamo. Estas vías van selectivamente desde cada corteza unimodal a las zonas del núcleo reticular relacionadas con los núcleos talámicos específicos (cada córtex de asociación unimodal proyecta a la parte específica del núcleo reticular de forma que regula la entrada de impulsos de la correspondiente modalidad sensorial).

- Áreas de asociación polimodal y supramodal. Estas parecen tener una capacidad de inhibición más difusa sobre el núcleo reticular y originan, tras el análisis cortical, un aumento de alerta generalizada. Puede que también proyecten directamente sobre la FRM.

El significado o importancia de un estímulo viene determinado, en parte, por las necesidades del organismo. El sistema límbico informa de las necesidades biológicas y el lóbulo frontal sobre metas e intereses. Las áreas corticales polimodales y supramodales reciben abundantes conexiones frontales y límbicas. Estas conexiones pueden proporcionar el sustrato anatómico mediante el cual los estados emocionales influyan en el procesamiento del estímulo.

El resumen de las interacciones propuestas puede seguirse en la figura 5.

La inatención unilateral puede ser consecuencia de lesiones unilaterales en la FRM ya sea por pérdida de inhibición del NR (lo cual disminuiría la transmisión talámica al córtex), o por falta de "alertización" del córtex, o ambas. Las lesiones en la corteza unimodal originan pérdida contralateral en la sensación correspondiente o incapacidad para sintetizar los estímulos sensoriales contralaterales. Las colaterales corticotálamicas desde estas cortezas al NR sirven a la habituación o atención. Las lesiones unilaterales de las cortezas polimodales o supramodales que proyectan a la FRM y al NR causan inatención contralateral porque el sujeto no puede ser alertado por, o procesar estímulos complejos contralaterales. Si la lesión es en el lóbulo parietal inferior, debido a sus proyecciones recíprocas con las áreas polimodales y el sistema límbico, el sujeto puede ver mermada su capacidad para determinar la importancia del estímulo.

Extinción

La extinción es un fenómeno que puede observarse también en sujetos normales.

- Teoría sensorial. Dado que pacientes con deaferentización parcial pueden presentar extinción se ha postulado un mecanismo sensorial. Se han usado métodos psicofísicos para demostrar que en sujetos normales el umbral sensorial de un lado se eleva cuando el lado opuesto es estimulado simultáneamente (oscurecimiento). Si este fenómeno ocurre en un paciente

con un umbral ya de por sí elevado por una lesión aferente, podría originar una respuesta de extinción.

- Supresión e inhibición recíproca. Nathan y Reider 1946. Sostienen que el hemisferio sano inhibe al dañado más de lo que éste puede inhibir al sano; consecuentemente los estímulos contralaterales al hemisferio dañado no son percibidos si a la vez se estimula el lado normal. Se supone que la inhibición se efectúa vía transcallosa.
- Teoría de interferencia. Birch 1967. Propuso que el hemisferio lesionado procesa la información más lentamente que el sano. Debido a esta "inercia", el lado dañado está más sujeto a interferencia que el sano. En apoyo de su hipótesis han demostrado que estimulando el hemiespacio contralesional antes que el ipsilateral se reduce la extinción; sin embargo la estimulación del lado ipsilesional (hemisferio sano) antes que el contralesional no tiene efecto sobre la extinción.
- Teoría de la atención limitada o de la capacidad. Los estímulos simultáneos bilaterales normalmente se procesan simultáneamente, cada hemisferio los contralaterales y cada hemisferio tiene una "tendencia" atencional hacia el hemiespacio o hemicuerpo contralateral. Un hemisferio dañado –generalmente el derecho– puede ser incapaz de atender a los estímulos contralaterales...

Estas teorías no son mutuamente excluyentes.

Negligencia hemiespacial

Los pacientes con negligencia hemiespacial fracasan en las acciones realizadas en el hemiespacio opuesto a su lesión aunque usen su mano ipsilesional "normal". Esto sugiere que cada hemisferio es responsable no sólo de la recepción de estímulos procedentes del hemiespacio contralateral y del control de los miembros contralaterales, sino también de la atención y de la intención en el hemiespacio contralateral.

El hemiespacio es un concepto complejo puesto que se puede definir según:

- el hemicampo visual (posición de los ojos)
- la posición de la cabeza
- la posición del cuerpo

Con los ojos y la cabeza mirando al frente, los hemiespacios definidos de estas tres formas son congruentes. Pero por, ejemplo, si los ojos se dirigen hacia la derecha, sin mover cabeza ni cuerpo, el campo visual izquierdo queda en buena parte dentro del hemiespacio derecho (definido este por la línea media de la cabeza y el cuerpo).

Existe evidencia sugerente de que los hemicampos definidos por la posición de la cabeza y el cuerpo son importantes en determinar los síntomas de la negligencia hemiespacial.

La evidencia experimental en sujetos normales sostiene la hipótesis de que cada hemisferio está organizado, al menos en parte, para mediar la actividad en el hemiespacio contralateral.

Si un sujeto normal fija la mirada en un objeto situado en la línea media y mantiene cada brazo en su hemiespacio, al recibir un estímulo visual derecho responderá mas rápidamente con su brazo derecho que con el izquierdo; se supuso que era debido al modelo de vías anatómicas de transmisión, dado que la información llega a, se procesa en y se envía la orden motora desde al mismo hemisferio (si hubiera que mover el brazo izquierdo se tardaría porque la información visual llegada al lóbulo occipital izquierdo tendría que cruzar el cuerpo calloso hasta la zona motora derecha, que enviaría la orden al brazo izquierdo).

Si se hace el mismo experimento cruzando las manos de forma que la mano derecha deba responder en el hemiespacio izquierdo, entonces el tiempo de reacción más rápido se obtiene en la mano que está localizada en la misma mitad del espacio que el estímulo (en nuestro ejemplo, ahora la mano izquierda que está localizada en el hemiespacio derecho), ¡y ahora sí que la información ha tenido que cruzar el cuerpo calloso!

Las teorías cognitivistas han atribuido estos hallazgos experimentales a una "tendencia natural" a responder a un estímulo lateralizado con la mano que se encuentre en la posición correspondiente (la que está más cerca).

Otra posibilidad es que cada hemisferio sea relevante en la realización de acciones intencionales en el hemiespacio contralateral, independientemente de qué mano se use para responder. Es decir, cada hemisferio media la atención y la intención en el espacio egocéntrico contralateral, independientemente de qué hemicampo sensorial o extremidad se esté usando.

El sustrato neural subyacente a esta organización hemiespacial egocéntrica de los hemisferios no se conoce.

Hipótesis

- Hipótesis atencional

- Inatención o inconsciencia. Los pacientes no son conscientes de los estímulos en el hemiespacio "descuidado". Así, en las tareas de bisección de una línea, no se aperciben de una porción del lado izquierdo de dicha línea por lo que señalan la mitad del trozo del que son conscientes, desplazándose por tanto a la derecha.

- Tendencia atencional ipsilesional. La severidad de una heminegligencia izquierda puede disminuir mediante instrucciones para atender a estímulos contralaterales y aumentar con instrucciones para atender a estímulos ipsilesionales. Esto modifica la atención en un sentido arriba-abajo. También puede modificarse la negligencia por la novedad del estímulo, lo que influencia la atención en un sentido abajo-arriba. Kinsbourne (1970) sugirió que esto se debía a que cada hemisferio inhibía al opuesto; un hemisferio lesionado deja de inhibir y así aparece la tendencia atencional ipsilesional. Pero Ladavas (1990) encontró que el cambio de atención entre estímulos alineados verticalmente era más lento si se los situaba en el hemiespacio contralesional que en el ipsilesional, lo cual no podía explicarse por "competencia entre hemisferios", sino que favorecía la hipótesis de que el hemisferio lesionado era "hipoactivo".

- fallo en "desprenderse" de estímulos ipsilesionales. Posner (1984) propuso su modelo de movimiento de la atención en tres pasos: primero el sujeto debe "desprender" su atención del objeto en que la tiene fijada, luego hacer el cambio hacia otro objeto y, por último, "fijarse" en el nuevo objeto.

En sus investigaciones llegó a la conclusión de que la lesión parietal produce una dificultad para "desprenderse" del estímulo atendido y mover la atención hacia un nuevo estímulo:

Si a un sujeto se le da una pista visual del lado del espacio extrapersonal en que va a aparecer el estímulo al que debe responder, el tiempo de reacción disminuye si la pista es válida, pero si es falsa el tiempo de reacción aumenta. Si este paradigma se utiliza en pacientes con lesiones parietales, al dar pistas falsas en el espacio ipsilesional, se produce una prolongación anormal del tiempo de reacción a estímulos contralesionales (el paciente se queda "enganchado" a la pista falsa y tarda en cambiar su atención hacia el estímulo presentado en el hemiespacio contralesional).

- Reducción de la capacidad de atención. Si en la tarea de cancelación, en lugar de tachar las líneas se le pide que las borre, en teoría disminuye la cantidad de atención requerida por la tarea al disminuir los estímulos, y, de hecho, la ejecución mejora; aun así quedan líneas, las de más a la izquierda, sin borrar, lo que sugiere que el sujeto es incapaz de "llevar" su atención completamente a su izquierda, aunque no haya estímulos a los que "engancharse" a su derecha.

- Hipótesis motor-intencional. Aunque la atención sensorial y la intención motora suelen estar muy unidas (cuando uno está atendiendo en una dirección está preparado para actuar en esa dirección), existen pacientes en los que es evidente que ambos procesos pueden ser disociados. Así aunque el paciente sea consciente de la presencia de un estímulo en el espacio contralesional, falla la acción sobre ese estímulo, ya sea por una reducida habilidad para actuar en ese hemiespacio, o porque presenta una tendencia intencional a actuar en el hemiespacio ipsilesional. Por ejemplo se le pide al paciente que lea una letra en el extremo izquierdo de una línea antes de biseccionarla, así se está seguro de que es consciente de la longitud total de la línea (la ha

inspeccionado completamente) a pesar de lo cual los pacientes realizaban mejor la tarea cuando la línea se situaba en el espacio ipsilesional que en el contralesional.

- Hipótesis representacional de la negligencia hemiespacial. Las observaciones de Denny Brown y Bisiach de que los pacientes pueden presentar un defecto de memoria en un hemiespacio con respecto al cuerpo hicieron que Bisiach atribuyera los síntomas de negligencia a la destrucción de la representación del hemiespacio izquierdo almacenada en el hemisferio derecho.

El "constructo" atención se deriva del conocimiento de que el cerebro humano tiene una capacidad limitada de procesar información simultáneamente. En consecuencia el organismo debe seleccionar qué estímulo procesa y hasta dónde. Excepto para los estímulos nuevos de significado indeterminado, la atención se dirige de arriba a abajo; es decir, el conocimiento o las representaciones pueden dirigir el proceso de selección (qué es atendido).

Hay al menos dos representaciones necesarias para realizar una tarea espacial: la del objetivo y la del espacio. Se supone que en pacientes con negligencia no debe existir una alteración de la representación del objetivo puesto que en el hemiespacio ipsilesional se le reconoce, pero sí debe haber una pérdida de representación del hemiespacio contralesional puesto que actúa como si no estuviera.

De forma parecida las representaciones mentales pueden también dirigir la acción. El número de acciones independientes que uno puede realizar también es limitado. Así como se selecciona un estímulo a procesar se seleccionan las acciones a realizar. Hay al menos dos tipos de conocimiento que guían la acción: cómo moverse y dónde actuar. Puesto que los pacientes con negligencia espacial saben cómo actuar en el espacio ipsilesional, su fallo en hacerlo en el contralesional no puede atribuirse a una pérdida de la representación del cómo, sino del dónde.

La pérdida de representación (conocimiento) de una mitad del espacio debería manifestarse por todos los síntomas mencionados (fallo en la atención, la intención, la memoria y las imágenes mentales). A menos que un paciente

presente todo este déficit la negligencia hemiespacial no puede ser atribuida a pérdida de la representación espacial. Y la mayoría de los pacientes tienen alguno pero no todo este déficit.

- Hipótesis exploratoria de la negligencia hemiespacial. Chedru (1973) grabó los movimientos oculares de pacientes con heminegligencia espacial izquierda y demostró una falta de exploración del lado izquierdo del espacio. No había parálisis: el paciente podía mirar voluntariamente a su izquierda, pero no lo hacía de forma espontánea. Este defecto de exploración puede explicarse por cualquiera de las tres hipótesis previas.

Negligencia motora

La zona dorsolateral del lóbulo frontal tiene conexiones con el córtex de asociación sensorial, córtex límbico y formación reticular. Las conexiones límbicas (circunvolución cingulada anterior) pueden proporcionar al lóbulo frontal información motivacional. Las conexiones con la formación reticular mesencefálica parecen importantes en los mecanismos de alerta. Por estas razones la zona dorsolateral de lóbulo frontal podría ser un candidato ideal para la mediación de respuestas a estímulos a los que el paciente está atendiendo. Mientras que este área puede que no sea crítica en cómo responder (proporcionar instrucciones sobre trayectoria espacial y patrones temporales), puede controlar cuándo responder. De hecho, neuronas de respuesta visual situadas en el giro arcuato aumentan su actividad en relación temporal con el inicio de un estímulo y precediendo al movimiento ocular. Sin embargo, las neuronas de respuesta visual del lóbulo parietal inferior responden al estímulo visual independientemente de la conducta (es decir, haya después un movimiento sacádico o no).

Existe evidencia de que el núcleo centro mediano parafascicular, uno de los núcleos talámicos intralaminares no específicos, que tiene extensas conexiones con la zona dorsolateral del lóbulo frontal, está implicado en la mediación de respuestas a estímulos significativos. La estimulación a alta frecuencia de dicho núcleo induce, vía formación reticular mesencefálica, una inhibición de los núcleos reticulares produciendo desincronización del EEG y conducta de alerta. Hay indicios de que los núcleos reticulares (NR) pueden ser

inhibidos tanto desde una vía de la formación reticulada mesencefálica como mediante un circuito núcleo talámico CM-Pf - fronto cortical - NR, lo que sugiere que distintos tipos de conducta pueden ser mediados independientemente por estos sistemas.

Los estímulos novedosos o lesivos, o la anticipación de la respuesta a un estímulo significativo, producen inhibición del NR y un potencial de superficie sobre el córtex frontal (variación contingente negativa: cuando un estímulo de alerta precede a un segundo estímulo que requiere una respuesta motora, aparece una onda negativa entre ambos estímulos que se cree refleja la motivación, la atención o la expectación); esta onda desaparece si se bloquea el sistema CM-Pf - frontocortical - NR, si bien persiste la respuesta de orientación.

Skinner y Yingling (1977) interpretaron los datos como soporte a la idea de que el sistema formación reticulada mesencefálica - NR tiene un papel en la alerta tónica y el sistema CM-Pf - frontocortical - NR en la atención selectiva, o bien podemos entenderlo como que prepara al organismo ya alertado para responder a estímulos significativos.

La demostración de que las neuronas intralaminares talámicas tienen una actividad ligada temporalmente tanto a sucesos sensoriales como motores, dependiendo de la condición experimental, ayuda a mantener la idea de un papel central para esta estructura en la integración sensomotora.

Defectos de memoria y representación

Se han encontrado relaciones evidentes entre el estado de alerta del organismo y el aprendizaje. Por ejemplo, hay relación directa entre la amplitud de la respuesta de conductancia dérmica fásica (medida física de la alerta) durante el aprendizaje y la exactitud del recuerdo inmediato y diferido.

Puesto que en la negligencia parece existir un déficit de atención y alerta, es tal vez por esto mismo que los estímulos no son adecuadamente codificados y luego no se recuerdan.

El fallo en evocar escenas desde la memoria puede deberse a:

- La representación (imagen mental del medio, repartida entre los dos hemisferios como una escena real) ha sido destruida.
- La representación está intacta pero no se ha activado lo suficiente como para producir una imagen.
- La imagen está formada pero no se "explora" correctamente. Los sujetos normales, cuando "exploran" una imagen evocada de la memoria, dirigen los ojos hacia el lugar en que se encuentran (en su imagen mental) los objetos que van rememorando. Si a un paciente con negligencia se le indica que dirija la "mirada" hacia el hemiespacio de la negligencia recuerda más objetos que si no lo hace.

Anosognosia de la hemiplejía

La negación verbal explícita de la hemiplejía (anosognosia) se asocia más a menudo a lesiones de hemisferio derecho.

Geschwind (1965) propuso una hipótesis de desconexión. Hay dos sistemas de feed-back sensitivo, el somatosensorial (propioceptivo) y el visual. Lesiones del hemisferio derecho no sólo desconectan estas entradas y destruyen las áreas encargadas de su monitorización, sino que también se interrumpe su comunicación con el hemisferio izquierdo que media el lenguaje. Al paciente no le llega información de su hemicuerpo y no es capaz de formular verbalmente su desconcierto; por esto simplemente niega que esté pasando nada pues no tiene constancia de que esté pasando algo.

Si bien estos pacientes tienen un afecto "aplanado" y una habilidad disminuida para comunicar emociones, así como una aparente indiferencia a su estado (anosodiaforia), estas alteraciones emocionales no pueden explicar la conducta de negación explícita de su hemiplejía.

No siempre la heminegligencia corporal se asocia a anosognosia: un paciente puede olvidar lavar o vestir su hemicuerpo izquierdo pero reconocer que está hemipléjico.

Head y Holmes (1911) propusieron la existencia de una alteración del esquema corporal como responsable de la anosognosia.

Mark y Heilman (1988) realizaron experimentos cuyos resultados indicaban que los pacientes con heminegligencia no sólo no prestaban atención a la mitad contralesional de su cuerpo, sino que, en general, no dirigían atención a su cuerpo.

Otras teorías sobre la anosognosia no están basadas en un fallo en el feed-back sino más bien en el feed-forward: son las teorías intencionales o de las expectativas. El paciente necesita averiguar si su miembro está relajado o parético; suponiendo que exista un "comparador", si no le llega una entrada sensorial que indique movimiento ni tampoco información del sistema premotor intencional (en el sentido de "estoy dispuesto al movimiento"), no hay nada que comparar y el sujeto permanece inconsciente de su déficit (si no existe ninguna expectativa de movimiento, el que no se produzca no puede interpretarse como anormal).

ASIMETRÍAS HEMISFÉRICAS EN LA NEGLIGENCIA

Un hecho reconocido es que todas las formas de negligencia son más frecuentes y más severas tras una lesión del hemisferio derecho.

Tanto si se usa la respuesta galvánica de la piel como la tasa cardíaca como medidas de alerta, se demuestra que los pacientes con lesiones parietotemporales derechas tienen respuestas reducidas si se comparan con pacientes con lesiones izquierdas de igual localización y extensión.

Parece ser que las "neuronas atencionales" del lóbulo parietal derecho tienen campos receptivos bilaterales, mientras que las del hemisferio izquierdo sólo tienen campos contralaterales. Cuando se daña el hemisferio izquierdo, el derecho puede atender a estímulos ipsilaterales, pero si es el derecho el

dañado, el izquierdo sano sólo puede atender al hemiespacio contralateral. Esto se ha comprobado con estudios neurofisiológicos y de PET.

También se ha propuesto que en lo que al hemisferio derecho concierne, la orientación espacial de la atención es un mecanismo más bien automático, mientras que el hemisferio izquierdo podría jugar un papel principal en la dirección voluntaria de la atención. Esto se basa en exploraciones llevadas a cabo en diferentes laboratorios con diferentes paradigmas demostrativos de que únicamente la dirección automática de la atención hacia estímulos emergentes en el hemiespacio contralateral está alterada siempre en los casos de negligencia espacial unilateral, mientras que la orientación voluntaria puede estar más o menos preservada.

Los pacientes con lesiones hemisféricas tienen tiempos de reacción más lentos con la mano contralateral a la lesión que con la ipsilateral, y aun usando ésta, sus tiempos de reacción son mayores que los de sujetos sanos con la misma mano. Además, aunque las lesiones en cada hemisferio enlentecen los tiempos de reacción de la mano ipsilateral, las lesiones derechas enlentecen más la mano izquierda de lo que las lesiones izquierdas enlentecen la mano derecha (a igualdad de localización y tamaño de las lesiones).

Pribam y McGuiness (1975) utilizan el término activación para definir la disposición fisiológica para responder a un estímulo ambiental. Se postula que en los seres humanos el hemisferio derecho es dominante en la mediación de procesos de activación; esto es, el hemisferio izquierdo "prepara" las extremidades derechas para la acción y el hemisferio derecho "prepara" las izquierdas y las derechas. Los sujetos normales presentan más activación (medida conductualmente por el tiempo de reacción) con estímulos de alerta presentados al hemisferio derecho que al izquierdo. Se experimentó dando a los sujetos estímulos de alerta lateralizados segundos antes de un estímulo que mide el tiempo de reacción central; el estímulo de aviso dirigido al hemisferio derecho reduce el tiempo de reacción de la mano derecha más de lo que el estímulo dirigido al hemisferio izquierdo reduce (con respecto al estímulo de aviso) el tiempo de reacción de la mano izquierda; es más, el estímulo de

aviso dirigido al hemisferio derecho reduce el tiempo de reacción de la mano derecha más que cuando se dirige al hemisferio izquierdo.

Igualmente el hemisferio derecho tiene un papel especial en los procesos visuoperceptivos, visuoespaciales y visuoconstructivos y se ha propuesto que las asimetrías de la negligencia espacial están en relación con alteraciones de estos procesos.

El lenguaje puede inducir a una activación del hemisferio izquierdo, y puesto que los pacientes generalmente son sometidos a pruebas para detectar negligencia hemiespacial utilizando instrucciones verbales, puede que se produzca activación del hemisferio y esto "reduzca" la aparición de negligencia en las lesiones izquierdas en comparación con las derechas. Por otra parte se ha visto que el uso de la mano izquierda en tareas de cancelación (haciendo "trabajar" al hemisferio derecho lesionado) reduce la negligencia del paciente comparando con la misma tarea realizada con la mano derecha.

RESUMEN

En los casos de negligencia pueden observarse una variedad de síntomas tanto en la percepción como en la conducta exploratoria del paciente.

- Excesiva orientación hacia el hemiespacio ipsilesional (tendencia atencional).
- Dificultad para "desprender" la atención fijada en un objeto.
- Alteración de la representación interna del espacio exterior.
- Dificultad en dirigir voluntariamente la atención hacia el espacio contralesional (probable adición de la tendencia atencional y la dificultad de "desprender" la atención).
- Escasa capacidad de los estímulos contralesionales para provocar alerta.
- Tendencia motora hacia el lado ipsilesional, lo cual causa una defectuosa conducta exploratoria en el hemiespacio contralesional.

La clínica de cada paciente no es sólo el resultado de una suma más o menos extensa de estos déficits, sino también de la interacción entre ellos.

NEUROPATOLOGÍA

En el ser humano puede aparecer negligencia en lesiones de:

- lóbulo frontal inferior
- zona dorsolateral del lóbulo frontal
- circunvolución angular
- neoestriado
- tálamo
- formación reticular mesencefálica
- brazo posterior de la cápsula interna

Teniendo como base las localizaciones lesionales en TAC, la negligencia es más frecuente tras lesiones temporo-parietales derechas.

BIBLIOGRAFÍA

Heilman K.M., Watson R.T., Valenstein E. Neglect and related disorders. En: Heilman K.M., Valenstein E editores. "Clinical Neuropsychology". Nueva York, Oxford University Press. 1993; 279-336.

Heilman K.M., Watson R.T., Valenstein E. Neglect: Clinical and anatomic aspects. En: Feinberg T.E., Farah M.J. editores. "Behavioral Neurology and Neuropsychology". Nueva York, McGraw-Hill. 1997; 309-317.

Rafal R.D. Hemispatial neglect: cognitive neuropsychological aspects. En: Feinberg T.E., Farah M.J. editores. "Behavioral Neurology and Neuropsychology" Nueva York, McGraw-Hill. 1997; 319-335.

Beschin N., Cubelli R., Della Sala S., Spinazzola L. Left of what?. The role of egocentric coordinates in neglect. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1997; 63(4): 483-489.

Maeshima S., Truman G., Smith D.S., Dohi N., Nakai K., Itakura T., Komai N Is unilateral spatial neglect a single phenomenon? A comparative study between exploratory-motor and visual-counting tests *J. Neurol.* 1997; 244(7): 412-417.

Beschin N., Cocchini G., Della Sala S., Logie R.H. What the eyes perceive, the brain ignores: a case of pure unilateral representational neglect. *Cortex* 1997; 33(1): 3-26.

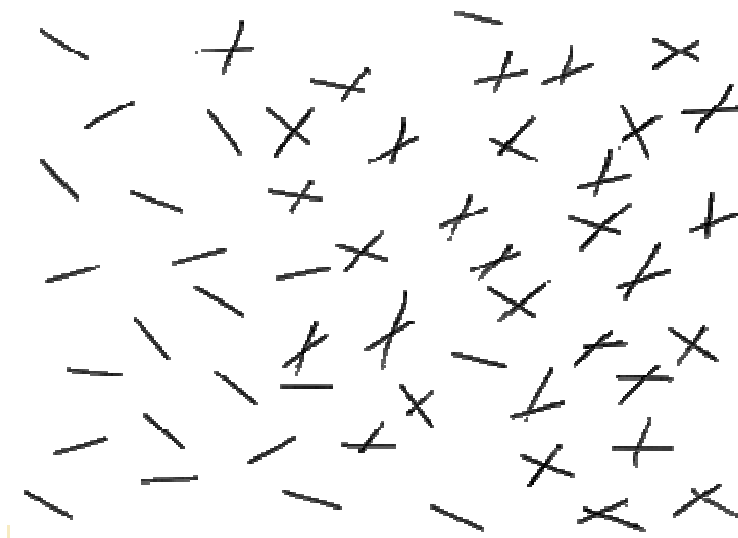
Schwartz R.L., Adair J.C., Na D., Williamson D.J., Heilman K.M. Spatial bias: attentional and intentional influence in normal subjects. *Neurology* 1997; 48(1): 234-242.

Kim M., Anderson J.M., Heilman K.M. Search patterns using the line bisection test for neglect. *Neurology* 1997; 49: 936-40.

Bisiach E., Geminiani G., Berti A., Rusconi M.L. Perceptual and premotor factors of unilateral neglect. *Neurology* 1990; 40: 1278-1281.

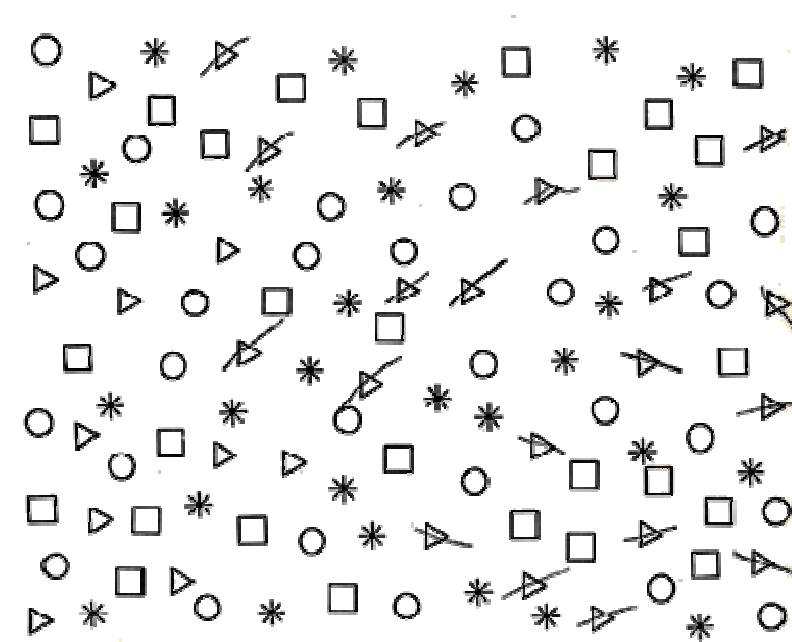
Figuras

TEST DE CANCELACIÓN



Fallo en el tachado de las líneas más a la izquierda del paciente.

TEST DE CANCELACIÓN CON DISTRACTORES



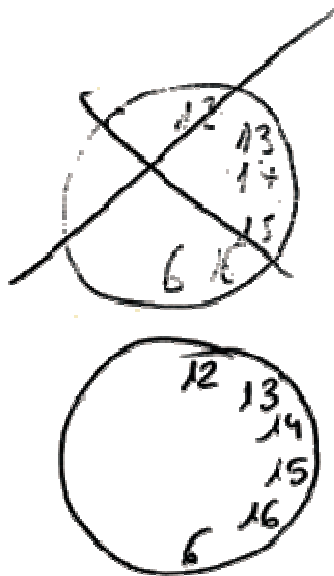
Hoja de exploración del Test Barcelona.

DIBUJO A LA COPIA DE UNA MARGARITA



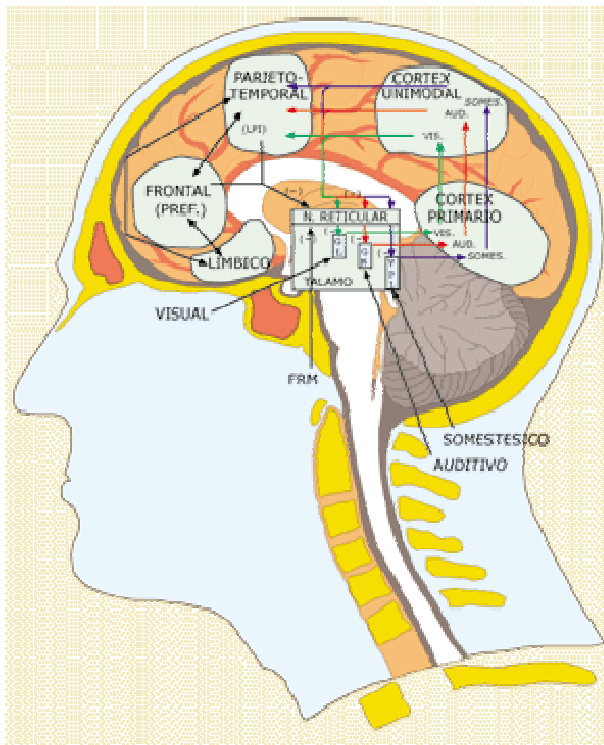
El paciente "desatiende" el lado izquierdo de la flor.

DIBUJO DEL RELOJ



Tras dibujar la esfera el paciente, demente, coloca el número 12 y el 6. Al solicitarle que coloque los demás números escribe los de su derecha. Se le insiste: "¿Falta algo?". Inspecciona de nuevo el dibujo y concluye: "Ya está".

REPRESENTACIÓN ESQUEMÁTICA DE LAS VÍAS DE ALERTA Y ATENCIÓN



Vías excitadoras/Exitadoras difusas

Vías inhividoras

FRM - Formación reticular mesefalica

GL - Geniculado lateral

GM - Geniculado medial

VPL - Ventral postero lateral

PREF - Pretonial

LPI - Lóbulo parietal inferior

(según Heilman, Valenstein y Watson).