

CAPÍTULO 13: ALTERACIONES DEL ESQUEMA CORPORAL

Autores: C. Martínez-Parra, F. Viñuela, P. Duque

INTRODUCCIÓN

De manera vaga y mal definida, la noción de un sentido del cuerpo se desgaja progresivamente de la concepción de un sentido de la existencia. Está así subyacente en ciertas concepciones psiquiátricas (Krishaber en 1873 habla de la "perturbación de la personalidad física de los psicasténicos"), se desarrolla en conceptos relacionados con el sentido corporal en la patología de la personalidad y, finalmente, Wernicke interpreta los síndromes de negación corporal a la luz del concepto de somatopsique [1].

Es Pick (1908) quien formula la primera aproximación neurológica para explicar las alteraciones de la localización de partes del cuerpo. Para ello evoca una cierta imagen espacial del cuerpo formada a partir de complejos sensitivos primarios.

Head describe un modelo del cuerpo, especialmente postural, modelo con el que se comparan las sensaciones. Para ello justificó la localización somatosensorial, normal o defectuosa, sobre la base de un modelo organizado representativo del propio cuerpo, al que llamó "esquema":

Cada "esquema" modifica la impresión producida por los impulsos sensoriales entrantes en tal manera que la sensación final de posición o de localización surge en la consciencia impregnada de una relación con algo que ha sucedido previamente. La destrucción de tal "esquema" por una lesión cortical hace imposible todo reconocimiento de postura o localización de un punto estimulado en la parte afecta del cuerpo.

Head habló de diferentes tipos de esquemas [2], siendo los más importantes:

Esquema postural que soporta el sentido de posición y la apreciación de la dirección del movimiento.

Esquema de superficie corporal que proporciona el fondo para la localización de estímulos táctiles y la discriminación de dos puntos.

Este modelo es recuperado posteriormente por Schilder [3], que amplía y sistematiza la concepción de Head de modo que el esquema corporal se convierte en "el saber, la experiencia y el conocimiento de nuestro propio cuerpo resultante de la síntesis de las diversas impresiones sensoriales"

El "esquema corporal" no ha sido jamás definido de una forma consensuada: cada autor presenta una visión de su significado. Para algunos, el concepto representa el conocimiento consciente del cuerpo, pero para otros es una forma de memoria o representación inconsciente [4]. Para autores como Pick fue primariamente una representación visual, y en este sentido se manifiestan recientes publicaciones [5], pero Head pensó en términos de una organización somatosensorial constantemente cambiante contra la cual se contrasta el carácter de la estimulación analizada. Estos diferentes enfoques corroboran la naturaleza multidimensional del concepto.

Hace décadas que Oldfield y Zanwill discutieron los principales puntos ambiguos en la formulación de Head [6]. Posteriormente fueron Benton, Poeck, Orgass y Denes quienes concluyeron que el "esquema corporal" es una mera etiqueta para las respuestas perceptivas y localizadoras referidas al propio cuerpo [7]. Pero en el peor de los casos, el "esquema corporal" es una etiqueta útil.

Se observa a menudo un rendimiento diferente en el manejo del propio cuerpo y en el de los objetos del espacio externo. Por ejemplo, muchos pacientes con defectos visuospaciales, como una imprecisa localización de objetos, muestran intacta la capacidad para localizar partes de su propio cuerpo, incluyendo dedos [8]. De manera similar, la mayor parte de los pacientes con afectación de la discriminación derecha-izquierda o de los propios dedos, muestran intacta la orientación respecto a objetos en el espacio externo [9]. Los pacientes afásicos pueden mostrar una alteración más grave para la comprensión de partes del cuerpo que para la comprensión de otros objetos [10]. Pacientes que muestran dificultad para localizar objetos en el espacio externo, pueden señalar sin vacilar partes de su propio cuerpo [11]. Está pues plenamente justificada la

diferenciación entre el rendimiento de pruebas referidas al propio cuerpo y al espacio externo.

Pero algo diferente parece suceder cuando los objetos están ligados de alguna manera a un miembro concreto (anillo y mano izquierda). El paciente puede hacer una extensión de su esquema corporal englobando estos objetos que le "pertenecen" funcionalmente [12]. Lo mismo sucede con una herramienta cuando se usa con pericia; no sólo se convierte en la lógica "prolongación de la mano" en sentido coloquial, sino que su simbiosis funcional es incorporada a los propios esquemas somatosensoriales [13].

El concepto de esquema corporal suele identificarse con el de imagen corporal, pero a veces se realiza una distinción entre ambos términos, refiriéndonos con "imagen corporal" a la representación consciente (ie negación explícita de una hemiparesia) y con "esquema corporal" a la representación inconsciente (ie una negligencia unilateral). En ocasiones se identifica "imagen corporal" con la representación conceptual y verbalizable de nuestro propio cuerpo [14]. Finalmente, no podemos ignorar que la "imagen corporal" está impregnada de connotación cultural y sujeta a mutaciones en relación con los usos de cada época [15, 16, 17].

De todas formas, los dos términos se han usado habitualmente de forma indistinta.

La representación de nuestro propio cuerpo, necesaria para la interacción con el entorno, está basada en tres sistemas interdependientes [18]:

- La consciencia de nuestro cuerpo. Las aferencias táctiles, vestibulares, cinestésicas y visuales proporcionan una información que, debidamente integrada y procesada, aporta un conocimiento sobre la configuración y posición corporal. Es más, en ausencia de esas aferencias, poseemos un "sentimiento" de la posición de las partes del cuerpo en cada momento (podemos señalar sin vacilar la punta de nuestra nariz incluso sin que nos pique en ese momento). Este conocimiento básico de los límites y la disposición de nuestro propio cuerpo es lo que se denomina "esquema corporal" [19].

- El conocimiento general de nuestro cuerpo y sus partes. Este conocimiento puede ser de diferentes categorías:

- Un conocimiento lexical y semántico que define los nombres, categorías y función de cada una de las partes del cuerpo.

- Un conocimiento topográfico de la distribución espacial de las partes del cuerpo. Este conocimiento proporciona información sobre la posición de cada parte concreta del cuerpo, la relación de proximidad que existe entre ellas y los límites de cada una.

Nuestro propio cuerpo es un ejemplo, más o menos afortunado, de la configuración general del cuerpo humano. Cuando señalamos la parte del cuerpo que nos piden, estamos demostrando el conocimiento del propio cuerpo y el conocimiento general del cuerpo humano [19].

- La información que poseemos sobre la actual situación y configuración de nuestro cuerpo (espacio corporal) es la referencia necesaria para planear y ejecutar movimientos dirigidos hacia objetivos externos (espacio de apresamiento y espacio de acción) [20]. Alcanzar con una mano un objeto presentado visualmente requiere que las coordenadas retinianas del objeto sean transformadas en coordenadas corporales, centradas en nuestro cuerpo. Esta transformación debe contar con la posición relativa de ojos, cabeza, y tronco. Además de la representación del objetivo en unas coordenadas "somatocéntricas", el cerebro debe representar también la posición de los brazos con el fin de planificar la trayectoria de la acción.

Este procesamiento de las coordenadas retinianas para ser convertidas en coordenadas corporales se realiza, naturalmente, de forma inconsciente [21].

La alteración de cada uno de estos sistemas interrelacionados va a producir una alteración diferente [18]:

Una alteración en la propia percepción de nuestro esquema corporal podría dar lugar a una experiencia de miembro fantasma o a una heminegligencia personal.

Si la alteración se encontrara en el segundo sistema, podrían producirse una apraxia de imitación, una autotopagnosia, una agnosia digital o una desorientación derecha-izquierda. Se trata de alteraciones derivadas de un defecto en el conocimiento, tanto semántico como topográfico, del propio cuerpo.

Las alteraciones del tercer sistema darían lugar a una ataxia óptica, una alteración producida por una falta de coordinación entre nuestro espacio corporal y el espacio de apresamiento.

Exploración del esquema corporal

Una gran fuente de información sobre estas alteraciones se desprende de las expresiones del paciente durante la exploración, así como de la observación directa de su comportamiento (utilización de objetos, cuidado de su cuerpo...). Ciertos fenómenos relacionados con el esquema corporal sólo se manifiestan cuando se pregunta al paciente algunas cuestiones concretas (Heminegligencia personal, miembro fantasma...).

En la exploración deben considerarse dos factores básicos:

- Un factor lingüístico, que se refiere a la capacidad del sujeto para comprender conceptos verbales como el simbolismo derecha-izquierda o la denominación de las partes de su cuerpo y de su espacio de acción.
- Un factor somatosensorial en relación con la consciencia que el paciente tiene de su propio cuerpo, de las partes de su cuerpo, de los límites espaciales y de la lateralidad, así como la consciencia semántica general del esquema corporal, sea en su propio cuerpo, en un cuerpo ajeno o en una representación gráfica [22].

Previamente se debe excluir la existencia de algún defecto sensorial primario (visual, auditivo o táctil). Podemos usar los siguientes ítems:

- El explorador toca diferentes partes en ambos lados del cuerpo del paciente, que mantiene los ojos cerrados. El paciente señala después las partes que se han tocado.
- Imitación de los gestos del explorador sentado frente al paciente. El explorador se toca diferentes partes del cuerpo.
- El paciente se toca las partes del cuerpo que el explorador va nombrando.
- Identificar partes del cuerpo sobre un modelo humano.
- Dibujar un rostro o una figura.

MIEMBRO FANTASMA

La descripción del miembro fantasma ya fue realizada hace siglos por Paré, Descartes y Von Haller. Los estudios sistemáticos más antiguos sobre este trastorno fueron realizados por Gueniot en 1861, Weir Mitchell en 1872, Charcot en 1892, Abbatucci en 1894, Pitres en 1897, Head y Holmes en 1911 y Pick en 1915. La experiencia de miembro fantasma constituye un claro argumento a favor de la existencia de un esquema corporal mental que subyace y modifica la experiencia con nuestro propio cuerpo [23].

Las experiencias de miembros fantasmas no solamente ocurren tras la pérdida de extremidades, sino también tras la pérdida de otros órganos como los ojos, los dientes, los genitales externos o la mama. Esto último ocurre hasta en el 40% de las mujeres tras mastectomía; y en un tercio de ellas, la sensación fantasma está limitada al pezón. Esta tendencia a la percepción de la parte corporal más distal está en consonancia con la misma tendencia a percibir, en las extremidades, la parte más distal de la misma, la mano y los dedos [18]. Sin embargo, la resección de un órgano interno no produce el fenómeno de miembro fantasma.

Fenomenología del miembro fantasma

Después de una amputación, es muy frecuente, hasta en un 90% de los sujetos, seguir percibiendo el miembro perdido. Pero habitualmente, conforme

pasa el tiempo, esta sensación va desapareciendo. Cuando persiste durante años, puede aparecer sólo de forma intermitente bajo ciertas condiciones. Ocurre menos frecuentemente en retraso mental y en situaciones de estrés. Se ha descrito incluso una negación de la amputación y una ausencia de las experiencias del miembro fantasma como parte de un síndrome más generalizado de negación de enfermedad.

En la descripción del miembro fantasma es importante distinguir dos grupos de alteraciones:

- En primer lugar, la experiencia del miembro fantasma como una percepción del miembro amputado en lo que se refiere a sus características espaciales. En este sentido constituiría la persistencia del esquema mental corporal.
- En segundo lugar, a diferencia de lo anterior, estarían las sensaciones percibidas procedentes del miembro fantasma (parestesias, dolor, sensación de pesadez, de calor, de frío, calambres, etc.).

Esta distinción entre el fenómeno de miembro fantasma en sí mismo y las sensaciones percibidas en el mismo es esencial, porque su patogénesis es diversa, y porque son experimentados por el sujeto de forma distinta. El fenómeno de miembro fantasma constituye una parte de la experiencia integral normal de la propia corporalidad. Es incalificable. Sin embargo, las sensaciones del miembro fantasma son localizadas, contingentes y frecuentemente desagradables: tienen un carácter sensorial actualizado. Stetter [24] establece la siguiente distinción: Las sensaciones fantasmas tienen características de sensaciones, mientras que la experiencia fantasma es una experiencia de totalidad.

La experiencia del miembro fantasma es extremadamente realista en las fases iniciales y, en consecuencia, el enfermo con un miembro amputado puede cometer muchos errores. Conforme pasa el tiempo se va produciendo un reajuste, y los errores cometidos previamente se dejan de producir. Sin embargo, un hecho impresionante es que, en los sueños, los pacientes no se sienten amputados.

El miembro fantasma está constituido por componentes somestésicos. Toda la información somestésica de tamaño, longitud, peso, posición y movimiento está presente. El aspecto visual no es importante, o si está presente, es puramente imaginario.

Inicialmente, la posición del miembro fantasma suele ser la misma que la que tenía el miembro antes de ser amputado. Más tarde, el miembro fantasma puede asumir tanto la posición relajada como contraída; en este último caso, suele ser similar a una espasticidad tras una hemiplejía. Pero el miembro fantasma también puede asumir una postura bizarra; se ha descrito el caso de un paciente que tenía que dormir boca abajo porque su mano fantasma le molestaba en otra postura.

El miembro fantasma puede realizar diferentes movimientos, y la mayoría de los amputados puede, más tarde o más temprano, mover el miembro fantasma a su voluntad. Pueden existir también movimientos involuntarios hasta en un 25% de los casos. Se pueden experimentar también movimientos sincinéticos, y la mano fantasma puede percibirse en movimiento cuando la otra se moviliza para escribir.

El miembro fantasma tiene propiedades topagnósticas. El famoso paciente de Charcot podía percibir claramente su anillo de compromiso. Muchos amputados siguen percibiendo claramente el lugar de la herida que motivó la amputación del miembro y enfermos con protusiones discales siguen percibiendo la cialgia en los dermatomas correspondientes de su miembro fantasma. Oppenheim describió el caso de un paciente con tabes dorsal que seguía con dolores lancinantes en su miembro fantasma.

Otra importante característica del miembro fantasma es el fenómeno telescópico, descrito por Gueniot en 1861: El miembro fantasma se hace de forma gradual más pequeño y peor definido, y la porción distal que permanece estable se aproxima finalmente al muñón hasta desaparecer dentro del mismo. Hay que hacer notar sin embargo, que antes de que esto suceda, el miembro fantasma ya ha comenzado a desaparecer, sobre todo en las zonas situadas entre las grandes articulaciones.

Las percepciones del miembro fantasma consisten en parestesias, dolor, sensación de pesadez, de calor, de frío y calambres. Las parestesias son las más frecuentes. Ocurren principalmente de forma inmediata tras la amputación y se sienten especialmente en las partes más distales.

Muchos factores pueden influir tanto en la experiencia del miembro fantasma como en las sensaciones del mismo: emociones, cambios climatológicos, uso de prótesis, alcohol, dolor en otras partes del cuerpo, uso del miembro contralateral, etc.

Las características del miembro fantasma son independientes del lado del miembro amputado.

Miembro fantasma sin amputación

La percepción del miembro fantasma puede ocurrir no solamente tras una amputación sino también cuando las vías sensitivas aferentes de ese miembro se dañan, como es el caso de neuropatías periféricas, plexopatías, lesiones medulares y lesiones cerebrales subcorticales. En estos casos, el miembro desaferentizado puede experimentarse como un miembro adicional. La percepción de un miembro fantasma puede ocurrir también como experiencia transitoria de origen epiléptico.

Debido a que en estos casos el miembro real está presente, se ha descrito esta vivencia como "tercer miembro fantasma" o como "miembro fantasma supernumerario". Y como el miembro real sigue estando presente, estos miembros fantasmas, por lo general, no son permanentes sino que se experimentan solamente de forma transitoria bajo la influencia de factores como la oscuridad.

Esta experiencia de miembro fantasma adicional es a veces incapacitante y permanente, sobre todo en las lesiones medulares. En estos enfermos, la experiencia de miembro fantasma puede asociarse con sensaciones de micción, defecación o parestesias. Los miembros fantasmas tras lesiones medulares parecen no estar sujetos a la experiencia telescópica.

Bases neuroanatómicas

Tras la amputación de un miembro, o la pérdida de sus vías aferentes, parece producirse una remodelación de la representación topográfica a nivel parietal, en la corteza sensorial primaria, y realizarse una translación desde la zona dedicada al miembro amputado hasta una zona adyacente del homúnculo de Penfield. Podría considerarse como un error en el proceso de plasticidad neuronal representacional de la corteza cerebral.

Sin embargo, la experiencia del miembro fantasma puede persistir incluso cuando no hay una estimulación táctil de las zonas cutáneas adyacentes (donde se hubiera podido trasladar la representación topográfica del miembro amputado), por lo que parece que el sustrato neurológico de esta alteración no debe estar en la misma corteza sensorial primaria.

Se han descrito algunos enfermos que tras una lesión del lóbulo parietal posterior, con preservación de la corteza sensorial primaria, han perdido la percepción del miembro fantasma contralateral; se diría pues que la integridad de áreas de asociación en el lóbulo parietal posterior contralateral es necesaria para la existencia del trastorno.

No se ha descrito ningún caso en el que el sujeto tenga esta alteración cuando existe un daño localizado exclusivamente en la corteza sensorial primaria; parece obvio que la preservación de este área es también necesaria para la percepción del miembro fantasma.

En consecuencia, por lo que respecta al posible sustrato neurológico de la percepción de un miembro fantasma, podríamos hipotetizar que es necesaria, aunque no suficiente, la preservación de una corteza sensorial primaria, en la que se ha producido un error en el proceso de plasticidad topográfica tras la pérdida o deaferentización de un miembro. Esta remodelación en la representación de las diferentes partes corporales se realiza de forma errónea. En vez de suprimirse las áreas donde está representado corticalmente el miembro amputado, éstas se siguen conservando o simplemente se trasladan, lo que da lugar a una interpretación errónea de esa información. Esta

interpretación se lleva a cabo en áreas de asociación más posteriores, en el lóbulo parietal, donde residiría el supuesto esquema corporal mental.

La percepción de un miembro fantasma demuestra la existencia de un esquema corporal mental que persiste incluso tras perder su correlato real. Una vez demostrada su existencia, nos podríamos plantear si este esquema corporal mental es innato o adquirido.

A favor de que sea innato tenemos la experiencia del miembro fantasma en niños pequeños con una ausencia congénita de miembros. Sin embargo, la frecuencia de esta alteración de la percepción corporal es mucho menor cuanto menor es la edad de los sujetos que pierden su miembro. Esto sugiere que la percepción del esquema corporal se va haciendo más intensa y duradera con la experiencia continuada de la propia corporalidad.

Las niñas no tienen experiencias de "mamas fantasma" antes de que éstas se desarrollen, lo que va también en contra de la existencia de un esquema corporal innato. Algo similar sugiere el hecho de que la experiencia del miembro fantasma va desapareciendo conforme transcurre el tiempo tras la amputación de un miembro [18].

HEMINEGLIGENCIA CORPORAL

La hemiasomatognosia o negligencia unilateral corporal consiste en la falta de reconocimiento del propio hemicuerpo. Habitualmente se suele asociar en estos casos una anosognosia del defecto [25].

Ardila [26] plantea una clasificación de las asomatognosias en la cual la negligencia unilateral corporal queda incluida dentro de las asomatognosias unilaterales, afectando por lo general al lado izquierdo del cuerpo, contralateralmente a una lesión típicamente derecha [27].

Según Peña-Casanova [28], puede ser consciente o inconsciente (algo que refirió primariamente Fredericks) según se pierda o no la conciencia de la existencia del hemicuerpo. La hemiasomatognosia consciente suele ser secundaria a fenómenos paroxísticos, bien epilépticos, bien migrañosos, mientras que la inconsciente es típica de lesiones hemisféricas, que comentaremos con más detenimiento.

Se ha establecido una amplia variedad de trastornos de la conciencia del propio cuerpo por afectación del lóbulo temporal derecho, citándose hasta dieciséis formas diferentes [26].

La percepción del propio cuerpo supone muchas variables a considerar y no hay que confundirla o compararla con la percepción del espacio extrapersonal. Existen cuadros de heminegligencia espacial que incluyen también una heminegligencia corporal, y entonces se le da el nombre de síndrome de hemiinatención (Ardila, 1992), pero el paciente heminegligente visuoespacial puede ser consciente de la mitad de su propio cuerpo y a la heminegligencia espacial no tiene por qué asociarse necesariamente la anosognosia de la heminegligencia.

Existen muy pocos estudios que hayan encarado la posibilidad de que la heminegligencia personal esté dissociada de la heminegligencia del espacio circundante [29].

En un grupo de 97 lesionados cerebrales derechos sólo uno de ellos presentaba una heminegligencia personal en ausencia de negligencia extrapersonal, mientras que la situación inversa fue mucho más frecuente [18, 30].

Los estudios realizados en lesionados cerebrales, seleccionados mediante tests de negligencia extrapersonal, muestran que existe muy poca correlación entre las tareas dirigidas a la detección de ambas heminegligencias, personal y extrapersonal [31].

Existen estudios que relacionan la heminegligencia extrapersonal con algunas dificultades para alcanzar objetivos externos (algo clínicamente similar a lo sucedido en la ataxia óptica) pero en última instancia, aunque de forma lenta y complicada, los pacientes logran su objetivo. Lamentablemente, en estos estudios no se especifica la existencia o no de heminegligencia personal y no podemos extraer conclusiones sobre la independencia de esta alteración [32]. En todo caso la heminegligencia espacial se demuestra independiente de la ataxia óptica: la capacidad de trasladar coordenadas y convertirlas en un sistema centrado en el cuerpo aparece indemne.

Los pacientes con alteraciones intrínsecas del esquema corporal (tanto miembro fantasma como heminegligencia personal) conservan indemne el segundo sistema (conocimiento general, semántico y topográfico del cuerpo humano), como se demuestra al realizar con éxito tareas dirigidas a la identificación y localización de partes del propio cuerpo o de un modelo [30]. Se han descrito pacientes, lesionados cerebrales derechos con heminegligencia personal, en los que se aprecian dificultades añadidas para ensamblar muñecos o identificar la lateralidad de figuras de manos rotadas. Esta alteración puede suponer en principio una afectación del conocimiento corporal pero la extensión de las lesiones cerebrales hacen dudar si se trata más bien de una alteración resultante de sus dificultades visuoconstructivas [33].

Motomura y cols. [34] describieron 46 enfermos con accidentes vasculares del hemisferio derecho y encontraron altas correlaciones entre heminegligencia visuoespacial y anosognosia, hemiasomatognosia, extinción sensitiva y apraxia constructiva. Un alto porcentaje de los enfermos (33%) que presentaban hemiasomatognosia fueron diagnosticados paralelamente de trastorno orgánico de la personalidad, con mayor incidencia de otros síndromes clínicos.

La mayoría de casos de hemiasomatognosia izquierda se asocian a lesiones en la región parietal inferior derecha, angular y supramarginal [35, 36, 20], aunque hay una serie de autores que han propuesto otras áreas responsables de hemiasomatognosia.

Miyai [37] describe el caso de un enfermo de 74 años con una hemorragia pontina que cursó clínicamente con hemiparesia izquierda, pérdida de conciencia del déficit motor y hemiasomatognosia. Tanto la TAC como la RM mostraron un hematoma pontino envolviendo el lemnisco medial derecho, el tracto espinotalámico derecho y el fascículo longitudinal medial derecho. Una semana después del cuadro agudo, desapareció la hemiasomatognosia, hecho interpretado por los autores como un bloqueo transitorio de los inputs somestésicos a la corteza.

En 1995, de la Sayette y cols. [38], describieron el caso de una mujer de 72 años con un infarto de la arteria coroidea anterior derecha. La paciente tuvo un cuadro clínico caracterizado por hemiplejía izquierda, hemianestesia, hemianopsia homónima, desorientación en espacio y tiempo, anosognosia, hemiasomatognosia, negligencia espacial izquierda y apraxia constructiva. En la RM se objetivó un infarto cerebral derecho afectando la parte posterior de la cápsula interna, la zona posterior del globo pálido, el tercio anterior del pedúnculo cerebral y la amígdala, pero en muy poca cantidad al tálamo y la corona radiada. Los autores interpretaron que esta lesión interrumpía conexiones talamocorticales y produciría una afectación en gran parte del hemisferio derecho, hecho que corroboraron mediante PET.

Ortiz y Barraquer [25], 1991, describen un paciente de 72 años con hemiasomatognosia izquierda, aparte de otras alteraciones neuropsicológicas, tras un hematoma derecho capsuloputaminal. Sin embargo, no todos los casos de hemiasomatognosia han sido descritos tras una lesión en el hemisferio derecho o "minor" para la mayoría de los humanos.

Cambier [39] publica en 1984 el caso de un paciente de 72 años, diestro e hipertenso, que presentó una monoplejía braquial derecha e hipoestesia del hemicuerpo derecho. Desde un punto de vista neuropsicológico mostraba hemiasomatognosia derecha sin anosognosia, autotopagnosia y sensación de amputación. En la TAC se encontró una imagen hiperdensa que correspondía a un hematoma parietal izquierdo subcortical. Los autores interpretaron las alteraciones como dependientes de áreas conectadas entre sí, de redes funcionales, y supusieron que la lesión interrumpía vías de conexión

talamoparietales y fibras callosas que enlazaban ambas regiones parietooccipitales.

AUTOTOPAGNOSIA

El término autotopagnosia significa literalmente "incapacidad para localizar partes del propio cuerpo" pero de manera general su sentido se amplía a la localización de partes del propio cuerpo, el de otra persona o el de un modelo gráfico del cuerpo humano. Se aplica para designar una forma más o menos completa de incapacidad que afecta a la totalidad del cuerpo; las formas más limitadas de la enfermedad, tales como "agnosia digital", "agnosia de la cara" y la "pérdida de la discriminación derecha-izquierda", se consideran habitualmente de forma independiente de la autotopagnosia.

Las primeras publicaciones sobre esta alteración se referían a pacientes con afasia o demencia en los que se evidenciaba una incapacidad para señalar partes del cuerpo a la orden verbal [40]. Sólo posteriormente se describieron casos de autotopagnosia aislada o pura [41, 42].

A pesar de que la autotopagnosia aparece invariablemente dentro de un cuadro más amplio, posee un cierto grado de autonomía.

La localización de partes del cuerpo a la orden verbal exige, naturalmente, la comprensión de la propia orden y puede esperarse un fallo en la ejecución de la tarea en pacientes con afectación de la comprensión verbal, léase afásicos o dementes.

No obstante, Semenza ha descrito un afásico leve de 74 años con un tumor metastásico en el giro angular izquierdo que presentaba déficit en las tareas de partes del cuerpo tanto verbales como no-verbales. Por el contrario, no tenía dificultad en señalar partes de una bicicleta, una silla o un zapato, tanto verbalmente como por imitación. No parecía que su alteración pudiera ser atribuida ni a la afasia ni al síndrome de Gerstmann completo que padecía [42].

Se han investigado los resultados en tareas de localización de partes del cuerpo a la orden y bajo imitación, relacionándolos con la frecuencia de sus nombres en el idioma usado, italiano e inglés ("mano" es de uso más frecuente que "ceja"); se observa una clara relación entre la frecuencia del nombre en cada idioma y los resultados obtenidos. No obstante, la misma relación se mantiene en las tareas no-verbales de imitación al señalar partes del cuerpo. En ambos tipos de tareas se producen bastantes errores, aunque en mayor grado en las tareas verbales [43].

La "fuerza y la precisión de la representación" de cada parte del cuerpo, reflejada en la relativa frecuencia de su nombre en el idioma, puede ser un determinante fundamental del nivel de rendimiento. Aún más, tanto la localización como las propiedades funcionales de cada parte del cuerpo podrían influenciar la naturaleza de los errores cometidos por los pacientes. Los pacientes con autotopagnosia son incapaces de señalar en su propio cuerpo, en el de otra persona o sobre un modelo humano las partes del cuerpo que se les solicita. Suelen ser errores de "contigüidad" (señalar erróneamente partes vecinas) y menos frecuentemente errores "semánticos" (confundir partes del cuerpo de la misma categoría). Los errores aparecen al designar las partes del cuerpo a la orden verbal, cuando se muestran sobre un dibujo o cuando se solicita hacerlo por imitación del gesto del explorador [41, 42].

En la autotopagnosia pura, los pacientes pueden denominar las partes del cuerpo señaladas por el examinador y aunque muestran como norma lesiones hemisféricas izquierdas, muchos de ellos no son afásicos: algunos pacientes pueden dar descripciones verbales sobre la función y la apariencia de las diversas partes del cuerpo pero son incapaces de describir su localización [44, 45].

Esta alteración se supone derivada de una pérdida selectiva del conocimiento que tenemos de la distribución espacial del cuerpo humano. En otras palabras, una incapacidad para enlazar la orientación sobre el propio cuerpo con el conocimiento general que se posee del modelo del cuerpo humano [18, 19].

La selectividad de esta alteración ha sido ampliamente discutida. Se han encontrado pacientes aislados que cometen errores tanto al señalar partes del cuerpo como partes de otros objetos compuestos, como una bicicleta o una casa, y se ha postulado que padecen una incapacidad general para "analizar el todo en sus partes"; pero estas descripciones no se han confirmado en otros numerosos casos de autotopagnosia en los que el defecto de localización permanece restringido a las partes del cuerpo. Otros pacientes con autotopagnosia conservan la capacidad para localizar sus dedos [46], lo que también va en contra de la teoría que habla de una "incapacidad general para analizar el todo en sus partes".

Sí parece estar conservada en la autotopagnosia la consciencia del propio cuerpo: un paciente podía señalar las partes de su cuerpo cuando se le preguntaba por la localización adecuada de ciertas prendas de vestir [42].

Las lesiones observadas en la autotopagnosia pura son invariables: afectación del lóbulo parietal posterior del hemisferio izquierdo [47, 48].

Ogden defiende el concepto de un esquema corporal con base neurológica y avanza la posibilidad de que la sintomatología parietal, incluida la autotopagnosia, esté mediatizada por circuitos neuronales interrelacionados. Más aún, que puedan "aparecer diferentes alteraciones dependiendo de qué circuitos estén desconectados y donde lo estén" [7, 41]. Esto deja candente la cuestión de la independencia o la subordinación de la autotopagnosia a otra alteración neuropsicológica más básica [49].

AGNOSIA DIGITAL

El término "agnosia digital" fue acuñado por Gerstmann en 1924 para definir una afectación de la capacidad para identificar los dedos de la propia mano o los de otra persona. Consideró la alteración como el núcleo del síndrome conocido posteriormente con su nombre (síndrome de Gerstmann: Agnosia digital, agrafia, acalculia y desorientación derecha-izquierda) [50].

La validez del síndrome de Gerstmann como una entidad con personalidad propia ha sido discutida profusamente [51, 52] y ha sido calificado "desde un enigma a una ficción pasando por la calificación más concreta de artefacto" [49]. Para Barraquer y Peña se trata de un "agregado de síntomas", y los dos síntomas más característicos, la agnosia digital y la indiferenciación derecha-izquierda, dependientes de una gran variedad de factores.

Para Gerstmann la agnosia digital supone una disolución parcial del esquema corporal pero existen ciertas dudas sobre la validez de tal aseveración; como ha puntualizado De Renzi, ciertos pacientes autotopagnósicos que no pueden señalar partes de su cuerpo (nariz, boca, ojos...) a la orden verbal, y que sufren presumiblemente una gran disolución de su esquema corporal, son todavía capaces de localizar correctamente sus dedos [53]; en otra dirección se manifiestan autores como Mayer, hablando de un problema en la manipulación mental de las imágenes [54].

Del mismo modo Sauguet [48] hace resaltar una doble disociación anatomoclínica entre autotopagnosia y agnosia digital: hay pacientes con autotopagnosia en los que está respetada la identificación de los dedos así como lesionados cerebrales derechos con agnosia digital que conservan la localización de las partes proximales del cuerpo.

Existe una amplia evidencia de que la agnosia digital no es una alteración aislada sino un término amplio que engloba diferentes defectos en la capacidad de identificación de los dedos.

Estos diferentes defectos pueden clasificarse en diferentes dimensiones:

- Según se use un estímulo visual, verbal o táctil.
- Según se requiera respuesta verbal o no verbal.
- Según se requiera la localización de los dedos en la propia mano o en un modelo bidimensional de ella.

Es también importante diferenciar las alteraciones unilaterales de las bilaterales. Para Gerstmann, la agnosia digital suponía un defecto del reconocimiento en ambas manos.

Por otra parte, defectos de localización de los estímulos táctiles en los dedos de una mano, junto con otras alteraciones somatosensoriales en el mismo miembro constituyen un complejo sintomático sugerente de enfermedad cerebral unilateral [55, 56].

Reconocimiento de los dedos y maduración cerebral

El desarrollo del reconocimiento de los dedos en el niño preescolar fue estudiado detalladamente por Lefford en 1974, demostrando que el nivel de rendimiento estaba en función de las características del estímulo y de los requerimientos de respuesta para las tareas específicas que se presentaran; dentro del rango de 3-5 años, los rendimientos en cada prueba mostraban un curso evolutivo regular [57].

En términos crecientes de dificultad, estas fueron las pruebas usadas:

- Señalar los dedos tocados por el examinador ante la mirada del niño (Diferenciación intrasensorial).
- Localización de los dedos señalados sin tocarlos (Integración intersensorial).
- Identificar los dedos tocados sin ayuda de la visión (Integración intersensorial).
- Identificar los dedos señalados sobre un esquema de la mano (Representación mental).

Las observaciones de Benton en escolares pueden verse como una extensión de las realizadas por Lefford. Se presentaron tres tareas a niños de 6 a 9 años de edad:

- Identificación de los dedos tocados por el examinador, con la mano visible.
- La misma tarea, con la mano oculta.

- Identificación, con la mano invisible, de los pares de dedos tocados simultáneamente por el examinador.

En las tareas puramente táctiles, se colocaba delante del niño un esquema de la mano izquierda o derecha con los dedos numerados del 1 al 5; el niño debía identificar el dedo o dedos estimulados bien señalándolos, bien llamándolos por su nombre o por su número.

Todos los niños de 6 años respondían adecuadamente en las tareas visuotáctiles. Los otros dos tipos de localización digital que suponen identificación de los dedos tocados, muestran un desarrollo en relación con la edad. La tarea más difícil era, naturalmente, la identificación de dos dedos estimulados simultáneamente; una gran proporción de niños de 9 años respondían de forma inadecuada. [58]

La identificación simultánea de dos dedos no ha alcanzado todavía a los 12 años el rendimiento propio de un adulto. Evidentemente existen aspectos del reconocimiento digital que exigen una capacidad cognoscitiva conseguida después de los 12 años. Una de esas habilidades propias de edades más maduras parece ser la representación visuoespacial mental, demostrada con la localización sobre un modelo esquemático en lugar de la propia mano.

Existen también indicios de que la codificación verbal de la información sensorial puede jugar un papel significativo en el rendimiento de las pruebas [59].

Es posible que las diferencias laterales en el reconocimiento digital estén en relación con la capacidad de lectura [60].

Una línea de investigación se ha dedicado concretamente al hecho de que el rendimiento conseguido por preescolares en la localización digital pueda ser un predictor de su futura capacidad de lectura, especialmente en las edades más precoces [61, 62]. No está claro el por qué de este valor predictivo y especialmente si el componente de esquema corporal es la variable importante.

Como ya ha sido resaltado, el "reconocimiento de los dedos" es solamente un nombre genérico para una serie de tareas que tienen como objeto el

reconocimiento digital; cada una de las cuales demanda una habilidad diferente, como discriminación intrasensorial, integración intersensorial, proceso perceptivo-representacional y codificación verbal. El análisis de Fletcher y col. indica que esas diferencias en el rendimiento de diferentes tareas implican diferentes factores y cada uno de ellos puede jugar un papel diferente en la predicción de la capacidad de lectura en los diferentes niveles.

Manifestaciones clínicas

La expresión clínica de la agnosia de los dedos está claramente perfilada en los textos clásicos. Poco hay que añadir a la descripción textual de H. Hécaen:

"La agnosia digital se caracteriza por la incapacidad que presentan ciertos sujetos para designar, nombrar y elegir los diferentes dedos, sea de sus propias manos, sea de las del observador; el paciente muestra, al mismo tiempo, una cierta dificultad para mover sus dedos, se equivoca, los confunde, extiende un dedo no señalado; con los ojos abiertos, es incapaz de reconocer el dedo tocado por el explorador, mientras que todas las demás órdenes son comprendidas a la perfección y ejecutadas con rapidez; se ha notado incluso que tales pacientes son perfectamente capaces de enhebrar una aguja o de tocar el piano. Es preciso señalar que los errores son habitualmente más acusados para los dedos centrales que para el pulgar y el meñique. De entrada, el paciente suele ignorar su incapacidad y no hace ningún esfuerzo por corregirla cuando se le hace notar; esto no es así en todos los casos y es preciso constatar una regresión de la alteración después del primer examen en pacientes que se han entrenado tras haber sido conscientes de su déficit" [1].

Exploración de la agnosia digital

El test de Benton para la exploración de la agnosia digital puede ser considerado como la referencia obligada en los estudios clínicos realizados en países occidentales [58, 22]:

ÍTEMS VERBALES:

- Denominación del dedo señalado por el explorador.

- Denominación del dedo tocado por el explorador:
 - Con ayuda visual
 - Sin ayuda visual
- Denominar un dedo de la mano del explorador.
- Denominar un dedo en un modelo gráfico de la mano.
- Señalar el dedo denominado por el explorador.

ÍTEMS NO-VERBALES:

- Señalar o mover en un modelo el dedo indicado por el examinador.
- Señalar el dedo tocado por el examinador:
 - Con ayuda visual
 - Sin ayuda visual

PRUEBAS COMPLEJAS (Implican atención y memoria inmediata):

- Identificar pares de dedos tocados simultáneamente por el explorador.
- Identificar pares de dedos tocados por el explorador uno tras otro.

PRUEBAS QUE IMPLICAN PRAXIAS IDEOMOTRICES:

- Mover el dedo señalado por el explorador:
 - Con ayuda visual
 - Sin ayuda visual
- Mover por imitación (el mismo dedo que mueve el explorador).
- Mover el dedo que el explorador indica sobre un modelo.

Dado que las diferentes tareas que se realizan en relación con la identificación de los dedos requieren diferentes capacidades cognitivas, es evidente que no existe una entidad unitaria llamada "agnosia digital". Así pues, al hablar de la semiología de la agnosia digital, es preciso especificar las tareas concretas que se han usado para evaluar tal capacidad.

De las experiencias de Matthews [63], Poeck y Orgass, Kinsbourne y Warrington [65] se desprende que:

- Los diferentes tests verbales para la identificación de los dedos están bastante correlacionados entre sí pero no lo están con los tests no-verbales.
- Las alteraciones del reconocimiento de los dedos evidenciadas mediante pruebas verbales están claramente relacionadas con alteraciones de la esfera lingüística. Las agnosias digitales identificadas mediante pruebas no-verbales están en relación con alteraciones visuospaciales.

Correlaciones anatómicas

Cuando Gerstmann hizo la primera descripción de la agnosia digital, situó la lesión causal en la unión parietooccipital, alrededor del giro angular del hemisferio izquierdo. Es en esta área donde se integra la información visual y somatosensorial para proporcionar las bases de una imagen corporal intacta y bien integrada. Los siguientes estudios clínicos sugirieron que esta localización era mas precisa que la que los hechos demostraban; la agnosia digital, en cualquiera de sus formas, se encontraba tanto en pacientes con lesiones en los lóbulos temporal y frontal como en lesiones parietales posteriores. Al mismo tiempo se aceptaba generalmente la localización en el hemisferio izquierdo postulada por Gerstmann: los estudios realizados por Hécaen sobre pacientes con enfermedades cerebrales unilaterales confirman que la agnosia digital se encuentra en el 20 % de pacientes con lesiones hemisféricas izquierdas pero sólo en el 3% de los pacientes con lesiones derechas [66].

No obstante, posteriores investigaciones arrojan dudas considerables sobre la afirmación de una correlación específica entre la agnosia digital y una lesión del hemisferio izquierdo. La asociación de agnosia digital con una lesión lateral parece depender, en principio, de la forma verbal o no verbal en que se

manifiesta la alteración y, en segundo, lugar de la presencia o no de afasia y deterioro mental [48, 67, 68].

No obstante, ni el deterioro ni la afasia pueden hacerse responsables aisladamente de la agnosia digital. Muchos pacientes afásicos o mentalmente deteriorados tienen conservado el reconocimiento digital.

Otros autores se decantan por la idea original de Gerstmann de que los mecanismos de reconocimiento digital se sitúan en el giro angular y el giro supramarginal izquierdos. Se han descrito pacientes no-afásicos y no-dementes con lesión focal en la región parietal posterior izquierda, que mostraron agnosia digital bilateral tanto como los demás elementos del llamado síndrome de Gerstmann [69, 70].

Se ha obtenido una confirmación del hecho mediante la electroestimulación cortical de un paciente epiléptico: La estimulación de un solo locus, situado en la zona de transición entre los giros angular y supramarginal, produjo agnosia digital además de agrafia y acalculia [71].

Parece ser, pues, que la agnosia digital bilateral, cuando no se complica con defectos somatosensoriales básicos, afasia o deterioro mental, puede ser muy bien un indicativo de lesión focal en la región parietal posterior izquierda, tal como postuló Gerstmann, pero la alteración aparece mucho más a menudo tanto en el contexto de afasia como en el de demencia. En esa situación no puede considerarse como un defecto cognoscitivo específico ni tiene valor localizador alguno.

Queda por responder la cuestión de por qué algunos afásicos y dementes presentan la alteración en cualquiera de sus formas y otros no. Una posible explicación propuesta es que el defecto somatosensorial, en colaboración con la afasia o la demencia, juegue un importante papel en su producción.

La agnosia digital ha sido considerada una forma menor de la autotopagnosia [72], pero mientras la autotopagnosia se ha observado sólo en pacientes con lesiones cerebrales hemisféricas izquierdas, hay numerosas publicaciones que confirman como la agnosia digital aparece con la misma frecuencia en lesiones izquierdas y derechas [40, 48, 65, 67].

Los esquemas básicos de la neuropsicología sugieren que una tarea sensible a lesión en uno u otro hemisferio no es una función neuropsicológica elemental. Hemos de suponer que las agnosias digitales responden a diferentes mecanismos según sea el lado lesionado [18]).

IMITACIÓN DE GESTOS (EN LA APRAXIA IDEOMOTORA)

La apraxia ideomotora es la alteración en la secuenciación motora de movimientos destinados a un fin pero sin un objeto físico presente, en ausencia de defectos motores y del lenguaje. Hay pacientes que, aun teniendo una apraxia ideomotora, logran imitar posturas motoras [28], a pesar de que lo típico de la apraxia ideomotora debe ser un fallo en la realización de movimientos, tanto a la orden como por imitación.

La imitación de gestos o posturas motoras consiste en igualar un modelo motor concreto visto en el examinador. La finalidad de la imitación es la propia imitación, sin ninguna relación con el contexto, lo que la hace diferente de los gestos de comunicación, como son muchas praxias ideomotoras [28]. Lógicamente, la imitación de posturas es un acto con ausencia de semántica, por lo que algunos autores le han dado el nombre de praxitomos (Comes, 1990) [26].

Para DeRenzi la alteración en imitación de gestos constituye un déficit exclusivo de la ejecución motriz [73]. La imitación de gestos con significado puede estar mediatizada por el conocimiento previo de los gestos, pero si se trata de imitar gestos sin finalidad ni significación alguna la aseveración de DeRenzi cobra un sentido: la imitación sería una simple conexión entre la percepción visual y la ejecución motriz.

Se habla, no obstante, de la existencia de un eslabón intermedio en la cadena de la imitación de gestos sin sentido: el conocimiento topográfico del cuerpo humano. Este conocimiento haría una labor de simplificación, reduciendo los múltiples detalles visuales del gesto a una simple rutina motriz aplicada sobre partes del cuerpo muy significativas y concretas.

Desde este punto de vista la alteración en la imitación de gestos tiene un origen similar al de la autotopagnosia: una alteración del segundo sistema, el conocimiento del propio cuerpo. La alteración descrita se asocia a la autotopagnosia más que a la agnosia digital pues se refiere a una alteración del conocimiento corporal en relación con los gestos que requieren orientación sobre el cuerpo. De asociarse con la agnosia digital, estaría en relación con los gestos de los dedos ligados a una referencia distinta: orientados sobre la propia mano [74].

DESORIENTACIÓN DERECHA-IZQUIERDA

La desorientación derecha-izquierda es un trastorno complejo y su fisiopatogenia no está todavía aclarada. El componente visual del esquema corporal, y la relación entre el espacio corporal y el extracorporal son factores importantes. Parece que no es un síntoma unitario sino que presenta aspectos afásicos, agnósicos y apráxicos.

Consiste en una incapacidad para identificar o para distinguir el lado izquierdo y derecho del propio cuerpo o del examinador. Se describió inicialmente como un aspecto del deterioro cognitivo generalizado. Gerstmann vio esta alteración como una ruptura parcial del esquema corporal, y la describió en el contexto del síndrome que lleva su nombre asociada a agrafia, acalculia y agnosia digital, causado supuestamente por una lesión del giro angular del hemisferio izquierdo. Sin embargo, como ya hemos comentado anteriormente, existen dudas sobre la existencia de dicho síndrome, al encontrarse de forma aislada cada uno de su déficit. Head relacionó la desorientación derecha-izquierda con un déficit en el pensamiento simbólico, conclusión derivada de la observación de muchos afásicos incapaces de identificar la lateralidad de partes de su propio cuerpo o del examinador.

Fundamentos cognitivos de la desorientación derecha-izquierda

Cuando se considera la naturaleza de las tareas de discriminación derecha-izquierda, es evidente que éstas requieren el concurso de diferentes habilidades cognoscitivas:

- Existe un componente verbal, dado que el paciente debe entender las etiquetas "derecha" e "izquierda" antes de poder aplicarlas a un lado concreto de su cuerpo, y debe además retenerlas in mente el tiempo suficiente para ejecutar órdenes dobles. Naturalmente, la orientación derecha-izquierda puede explorarse también a través de capacidades no-verbales como las que se usan en las tareas de imitación.
- Otro componente es de naturaleza sensorial. Las etiquetas izquierda y derecha se aplican a una distinción entre los lados del cuerpo que necesariamente implica una discriminación sensorial. Presumiblemente la diferencia o asimetría en la excitación entre los dos lados del cuerpo crea un gradiente de excitación derecha-izquierda que constituye la base de la consciencia intuitiva de diferencia entre ambos lados del cuerpo poseída por la mayor parte de las personas. Esta consciencia es expresada a menudo en términos de "sentir" el lado derecho más grande, fuerte y pesado que el izquierdo. Probablemente esté en relación con el establecimiento de la preferencia manual.
- Un tercer componente es de naturaleza conceptual. La correcta identificación y manipulación de partes laterales del propio cuerpo y del de una persona confrontada requiere un amplio conocimiento de la relatividad del concepto "derecha-izquierda".
- Finalmente, existe un cuarto componente visuoespacial que entra en juego cuando señalamos las partes laterales de una persona confrontada u objetos de la derecha o la izquierda. Algunos de los tests más complejos de orientación derecha-izquierda, demandan una fuerte aportación de las habilidades visuoespaciales, especialmente la capacidad de "rotación mental".

Aspectos evolutivos

La capacidad para ejecutar órdenes dobles se desarrolla rápidamente después de los seis años y es muy raro encontrar un niño de nueve años que tenga dificultad en realizarlas. Los diferentes rendimientos al realizar tareas con ojos abiertos o cerrados también se igualan con la edad. No obstante, algunos niños

de nueve años no son todavía conscientes de la naturaleza relativa del concepto derecha-izquierda y fracasan en la reorientación de 180° (cruzada) imprescindible en las tareas combinadas, propio cuerpo y examinador. A los doce años, la mayoría de ellos realizan correctamente todos los componentes de la exploración.

Bases neuroanatómicas del déficit

Además de las observaciones iniciales en pacientes con demencia, la desorientación derecha-izquierda se ha asociado tradicionalmente con las alteraciones afásicas y con las lesiones del hemisferio izquierdo. A pesar de esto, la localización anatómica de la lesión que provoca de forma aislada este síntoma complejo no ha sido encontrada, precisamente por los diferentes aspectos cognitivos que subyacen en el mismo.

Una de las contribuciones iniciales más importantes fue la de Bonhoeffer, que en 1923 describió un paciente con una lesión temporoparietal izquierda con una importante desorientación derecha-izquierda. Tenía una afasia y mostraba alguna alteración en la comprensión verbal, pero la desorientación derecha-izquierda era particularmente grave. No obstante también tenía otras alteraciones somestésicas en el brazo y mano derechos (afectación de la localización táctil, sentido posicional, estereognosia, barognosia, grafestesia) que suscitaban la cuestión de si la desorientación derecha-izquierda podía ser resultado de una interacción entre sus déficit sensoriales y lingüísticos.

Respecto a la relación entre alteraciones afásicas y desorientación derecha-izquierda, Head, en 1926, encuentra una desorientación derecha-izquierda tan frecuentemente en los pacientes afásicos que incorpora tests verbales y no-verbales para medirla. Sauguet y col. investigaron la relación de varias formas de desorientación derecha-izquierda con el lado lesional y la presencia de alteraciones afásicas en pacientes con lesión unilateral [48]. Sus resultados parecen confirmar que la contribución hemisférica a la orientación derecha-izquierda depende de cuál de sus facetas evaluamos. La afectación en las pruebas "sobre el propio cuerpo" se observa en pacientes afásicos con lesión hemisférica izquierda pero se observa raramente en pacientes no-afásicos. Por otra parte, los pacientes no-afásicos con lesión hemisférica derecha, los

afásicos y los dementes muestran defectos en los tests "sobre la persona enfrentada" y en la imitación de movimientos derecha-izquierda.

La asociación entre la lesión del hemisferio izquierdo y desorientación derecha-izquierda fue descrita por Gerstmann en 1930, en un estudio centrado en la agnosia digital. Este autor relacionó la alteración con una disfunción de la región parietooccipital izquierda. En la estimulación electrocortical realizada por Morris, la desorientación derecha-izquierda era provocada tras la estimulación de dos puntos adyacentes al que provoca la agnosia digital [71].

La desorientación derecha-izquierda en pacientes con síndrome de negligencia lateral por lesión del lóbulo parietal del hemisferio no dominante debe ser también considerada. Muchos de esos pacientes muestran una discapacidad unilateral, por así llamarla, en la que se observa un fracaso al señalar partes del cuerpo del lado con negligencia; esta discapacidad es también patente al señalar las partes del cuerpo del explorador en oposición, correspondientes espacialmente a las del lado "olvidado" de su propio cuerpo.

Desorientación derecha-izquierda y el síndrome de Gerstmann

El síndrome que consiste en la asociación de agrafia, acalculia, agnosia digital y desorientación derecha-izquierda fue descrito por Gerstmann en 1930. Ahora es evidente que no es un verdadero síndrome. Con mucha frecuencia, otros síntomas lo acompañan (apraxia de construcción, disfasia, hemianopsia homónima, etc.) derivados de una lesión en la región parieto-occipito-temporal del hemisferio dominante. Por otra parte, dicho síndrome suele ser incompleto, se ha descrito de forma aislada cada uno de los síntomas que lo componen y no se ha encontrado ningún trastorno básico subyacente que unifique su sintomatología [49].

Por todas estas razones, Benton lo ha calificado de ficticio [51]. El único valor verdadero de este síndrome reside en su uso como ayuda cuando se están buscando síntomas secundarios a una lesión parieto-occipito-temporal del hemisferio dominante.

Evaluación de la desorientación derecha-izquierda

La desorientación derecha-izquierda es un concepto muy amplio. No se refiere a una sola habilidad sino a variedad de rendimientos en diferentes niveles de complejidad, cada uno de los cuales demanda diferentes capacidades cognitivas y diferentes tipos de respuesta. Comprensión, denominación, ejecutar movimientos a la orden verbal o imitación de movimientos son diferentes tipos de tareas en las que esta implicada. Pueden usarse también órdenes que supongan la identificación de una o más partes laterales del cuerpo. Los pacientes pueden ser requeridos para identificar sus propias partes del cuerpo, las del explorador o una combinación de ambas. Una evaluación completa de la "orientación derecha-izquierda" requiere un análisis definido operacionalmente en diferentes componentes o niveles.

Se valora secuencialmente la orientación hacia el propio cuerpo, primero con guía visual y después sin ella. Se valora después la orientación con respecto al cuerpo del examinador o un dibujo humano. Por último, se evalúa la orientación combinada hacia el propio cuerpo y el del explorador. La complejidad de la tarea aumenta si se pide que realice actos motores cruzados.

En cada una de estas fases se exploraría la capacidad de denominar la parte corporal, la designación de la misma a la orden verbal y ejecutar un movimiento, tanto a la orden como a la imitación. Algunas de las tareas son cualitativamente distintas y el paciente puede responder a ellas de forma diferente; puede realizar bien la denominación pero no la designación o la imitación, y viceversa.

ATAXIA ÓPTICA

La ataxia óptica aparece originariamente como un componente del síndrome descrito por el médico húngaro Balint, en asociación con simultagnosia [75]. Balint encontró en su paciente una reducción de la atención visual que daba como resultado una incapacidad para percibir más de un objeto al mismo tiempo (simultagnosia visual) además de una incapacidad para alcanzar un objeto con precisión (ataxia óptica). La causa es una lesión parietal bilateral.

Muchos más pacientes con sintomatología similar han sido descritos desde entonces.

Los pacientes con simultagnosia tienen la atención fijada en un solo objeto o en un detalle de la escena visual, y negligencian el resto de los objetos a excepción del que han fijado. Este déficit no es debido a una constricción del campo visual (visión en túnel), pues perciben el objeto en cualquier zona del campo visual.

La simultagnosia es independiente del tamaño del objeto o de su extensión hacia zonas periféricas del campo visual. Podríamos considerar la simultagnosia del síndrome de Balint como una negligencia basada en el objeto, y así se distinguiría de la negligencia hemiespacial, basada en la localización espacial.

En 1919, Holmes y Horax [76] especifican y detallan los componentes del síndrome de Balint. Además de hacer notar la simultagnosia y la ataxia óptica descritas por Balint, enfatizan la desorientación espacial como el déficit nuclear de este síndrome. Estos autores consideran esta desorientación espacial como independiente de la simultagnosia. Los pacientes no serían capaces de indicar la localización de los objetos ni verbalmente ni señalándolos (esto último correspondería a la ataxia óptica). Los enfermos estarían perdidos en el espacio, perdidos en un mundo caótico y sin sentido visual.

Holmes y Horax añaden al síndrome una alteración de la conducta oculomotora, que está desestructurada, con grandes alteraciones de la fijación, iniciación sacádica y precisión de la misma, así como en el seguimiento visual del objeto. El paciente es incapaz de mantener la fijación y puede generar movimientos oculares sacádicos de forma caótica. Este trastorno del movimiento ocular está limitado a los movimientos oculares guiados visualmente, pues los enfermos pueden programar de forma precisa sus movimientos oculares cuando están guiados por el sonido o por el tacto. Parece que este trastorno, que ha sido llamado apraxia de la mirada, sería secundario a la pérdida de orientación espacial mediada por la visión. Los movimientos oculares son caóticos porque la experiencia perceptual es caótica. Como parte de esta alteración perceptual se encuentra otro componente del síndrome de Balint, la incapacidad de la percepción de profundidad, que

parece ser secundaria a la incapacidad de apreciar la localización relativa de dos objetos, o de uno situado frente al sujeto que lo está mirando.

La ataxia óptica se demuestra en la incapacidad del paciente para alcanzar con precisión un objeto, a pesar de verlo y a pesar de tener intacta la precisión de los movimientos de su mano frente a movimientos dirigidos a una parte de su cuerpo (por ejemplo, prueba dedo-nariz). El enfermo proyecta vagamente su mano, generalmente en una dirección errónea, y parece no tener una idea exacta de la distancia de dicho objeto con respecto a él. Este trastorno es específico para la visión. Estos pacientes son capaces de localizar sonidos o de localizar su espacio personal basados en aferencias cinestésicas. Este contraste se puede apreciar explorando la capacidad del enfermo para tomar sopa con una cuchara. Si mantiene el plato en sus manos, puede hacerlo, pero si el plato está fuera de su espacio peripersonal, no está en contacto con su corporalidad, se ve incapaz de realizarlo al estar basada la ejecución sólo en la orientación visual.

La ataxia óptica ha sido también reconocida como síntoma independiente de los otros componentes del síndrome de Balint. Como ya hemos reflejado anteriormente, los pacientes con ataxia óptica no pueden alcanzar con precisión los objetos externos percibidos visualmente. Mueven la mano hacia la vecindad del objetivo y después comienzan con movimientos de búsqueda con la mano ampliamente abierta. Como ya se dijo antes, la ataxia óptica puede producirse en asociación con un trastorno de la percepción visuoespacial más generalizado, pero existen enfermos que, a pesar de poder expresar verbalmente juicios acertados sobre la localización y orientación de los objetos, son incapaces de encontrarlos con la mano. En contraste, estos enfermos son capaces de alcanzar una parte de su cuerpo sin errores ni dudas (tocarse la punta de la nariz o uno de los dedos de la mano).

Se ha interpretado la ataxia óptica como un déficit en el tercer sistema independiente constituyente del esquema corporal [18]. Existe un fallo en la transformación de la localización retinotópica al sistema de coordenadas centrado en el cuerpo, necesario para la planificación de los movimientos. El paciente puede alcanzar partes de su propio cuerpo de forma precisa porque

están intactos, tanto la consciencia de su propio esquema corporal y su conocimiento conceptual acerca del cuerpo humano, como el mismo sistema de referencia somatocéntrico, que ofrece información acerca de la situación espacial del propio cuerpo y de sus partes.

La localización de la lesión en los pacientes con ataxia óptica se encuentra en el surco intraparietal y suele extenderse al área 5 y 7 de Brodman, en el del lóbulo parietal superior adyacente, región que parece ser responsable del procesado y transformación de las coordenadas retinotópicas a las del sistema centrado en el cuerpo.

BIBLIOGRAFÍA

[1] Hecaen H. Introduction á la neuropsychologie. Larousse Université, París 1972.

[2] Head H. Studies in Neurology II. Hodder and Stoughton and Oxford University Press, Londres 1920.

[3] Schilder P. Das Körper Schema. En: Beitragzur Lehre von Bewusstsein des eigenenen Körpers. J Springer, Berlín 1923.

[4] Berlucchi G, Aglioti S. The body in the brain: neural bases of corporeal awareness. Trends Neurosci 1997; 20: 560-4.

[5] Graziano MS. Where is my arm? The relative role of vision and proprioception in the neuronal representation of limb position. Proc Natl Acad Sci U S A 1999; 96: 1041-1042.

[6] Oldfield RC, Zangwill OL. Head's concept of the schema and its application in contemporary British psychology. Br J Psychol, 1942; 32: 267-286.

[7] Heilmann KM, Valenstein E. Disturbances of the Body Schema. En: Clinical Neuropsychology. Oxford University Press, Nueva York 1993.

[8] Hecaen H, Anguelergues R. La cécité psychique. Masson et cie, París 1963.

- [9] De Renzi E. Disorders of Space Exploration and Cognition. Wiley, Nueva York 1982.
- [10] Goodglass H, Wingfield A, Hyde MR and Theurkauf JC. Category specific dissociations in naming and recognition by aphasic patients. *Cortex*, 1986; 22: 87-102.
- [11] Damasio AR, Benton AL. Impairment of hand movements under visual guidance. *Neurology* 1979, 29: 170-178.
- [12] Aglioti S, Smania N, Manfredi M, Berlucchi G. Disownership of left hand and objects related to it in a patient with right brain damage. *Neuroreport*, 1996; 8: 293-6.
- [13] Iriki A, Tanaka M, Iwamura Y. Coding of modified body schema during tool use by macaque postcentral neurones. *Neuroreport*, 1996; 7: 2325-30.
- [14] Coslett HB. Evidence for a disturbance of the body schema in neglect. *Brain Cogn* 1998; 37: 527-44.
- [15] Stein KF. The self-schema model: a theoretical approach to the self-concept in eating disorders. *Arch Psychiatr Nurs*, 1996; 10: 96-109.
- [16] Stein KF, Hedger KM. Body weight and shape self-cognitions, emotional distress, and disordered eating in middle adolescent girls. *Arch Psychiatr Nurs*, 1997; 11: 264-75.
- [17] Borchert J, Heinberg L. Gender schema and gender role discrepancy as correlates of body image. *J Psychol*, 1996; 130: 547-59.
- [18] Feinberg TE, Farah MJ. Disorders of body perception. En: *Behavioral Neurology and Neuropsychology*. McGraw-Hill, Nueva York 1997.
- [19] Sirigu A, Grafman J, Bressler K, Sunderland T. Multiple representation contribute to body knowledge processing. *Brain*, 1991; 114: 629-642.
- [20] Kolb B, Whishaw IQ. *Fundamentos de Neuropsicología Humana*. Ed. Labor, Barcelona 1986: 552-573.

- [21] Bizzi E, Mussa-Ivaldi FA. Motor control. En: Handbook of Neuropsychology. (Boller F, Grafman J. Ed.) Elsevier, 1990 Nueva York; 2: 229-244.
- [22] Lominchar-Espada J, Peñas-Bataller R. Las Gnosias. En: La Exploración Neuropsicológica (Ed. J. Peña-Casanova), MCR Barcelona. VII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Neurología, 1987.
- [23] Pick A: Zur Pathologie des Bewusstseins vom eigenen Körper - Ein Beitrag aus der Kreismedizin. Neurol Zentralbl 34: 257-265, 1915.
- [24] Stetter, E: Zur Phaenomenologie des Phantom-gliedes. Dtsch Z Nervenheilk 163: 141-171, 1950.
- [25] Peña-Casanova, J. Afasias, apraxias, agnosias, alexias y agrafias. En: "Tratado de Neurología". 1994, Codina, A. ELA editores. Barcelona.
- [26] Ardila, A. y Rosselli, M. Neuropsicología Clínica. Tomo I y II. 1992, Medellín. Prensa Creativa.
- [27] Balarezo, L. y Mancheno, S. Compendio de Neuropsicología. Editorial Universitaria. Universidad Central del Ecuador. 1998, Quito.
- [28] Peña-Casanova, J. Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica "Test Barcelona". Normalidad, semiología y patología neuropsicológicas. 1991, Masson. Barcelona.
- [29] Bisiach E, Perani D, Vallar G, Berti A. Unilateral neglect: Personal and extrapersonal. Neuropsychologia 1986, 24: 759-767.
- [30] Guariglia C, Antonucci G. Personal and extrapersonal space: A case of neglect dissociation. Neuropsychologia 1992, 30: 1001-1010.
- [31] Zoccolotti P, Judica A. Functional evaluation of hemineglect by mean of a semistructured scale: Personal and extrapersonal differentiation. Neuropsychol Rehab 1991, 1: 33-44.

- [32] Mattingley JB, Phillips JG, Bradshaw JL. Impairment of movement execution in unilateral neglect: A kinematic analysis of directional bradykinesia. *Neuropsychologia* 1994, 32: 1111-1134.
- [33] Coslett HB. The role of the body image in neglect. *J Clin Exp Neuropsychol* 1989, 11: 79.
- [34] Motomura, N.; Sawada, T.; Inoue, N. et al. Neuropsychological and neuropsychiatric findings in right hemisphere damaged patients. *Jpn J Psychiatry Neurol*, 1998; 42: 747-52.
- [35] Mori, E. Anosognosia and hemiasomatognosia in stroke patients with right-hemisphere damage. *Rinsho Shinkeigaku*, 1982; 22: 881-90.
- [36] Assal, G. No, I am not paralyzed, it's my husband's hand. *Schweiz Arch Neurol Neurochir Psychiatr*, 1983; 133: 151-157.
- [37] Miyai, I.; Kang, J.; Nozaki, S. A case of pontine hemorrhage showing hemiasomatognosia. *Rinsho Shinkeigaku*, 1992; 32: 722-724.
- [38] de la Sayette, V.; Petit-Taboue, M. C.; Bouvier, F. et al. Infarction in the area of the right anterior choroidal artery and minor hemisphere syndrome: clinical and metabolic study using positron-emission tomography. *Rev Neurol*, 1995; 151: 24-35.
- [39] Cambier, J.; Elghozi, D.; Graveleau, P.; Lubetzki, C. Right hemiasomatognosia and sensation of amputation caused by left subcortical lesion. Role of callosal disconnection. *Rev Neurol*, 1984; 140: 256-262.
- [40] Poeck K, Orgass B. An experimental investigation of finger agnosia. *Neurology*, 1969; 19: 801-807.
- [41] Ogden JA. Autotopagnosia: occurrence in a patient without nominal aphasia and with intact ability to point to parts of animal and objects. *Brain*, 1985; 108: 1009-1022.

- [42] Semenza C. Impairment in localization of body parts following brain damage. *Cortex*, 1988; 24: 443-449.
- [43] Semenza C, Goodglass H. Localization of body parts in brain injured subjects. *Neuropsychologia*, 1985; 23: 161-175.
- [44] De Renzi E, Scotti G. Autotopagnosia: Fiction or reality? *Arch Neurol*, 1970; 23: 221-227.
- [45] Poncet M, Pellisier JF, Sebahoum M, Nasser CJ. A propos d'un cas d'autotopagnosie secondaire à une lésion pariéto-occipitale de l'hémisphère majeur. *Encephale*, 1971; 61: 1-14.
- [46] Assal G. Butters J. Troubles du schéma corporel lors des atteintes hémisphériques gauches. *Schweiz Med Rundsch*, 1973; 62: 172-179.
- [47] Tobita M, Hasegawa O, Nagatomo H, Yamaguchi S, Kurita R. Autotopagnosia ameliorated by looking at the image reflected in a mirror. *Rinsho Shinkeigaku* 1995 Mar; 35(3): 296-8.
- [48] Sauguet J, Benton AL, Hécaen H. Disturbances of the body schema in relation to language impairment and hemispheric locus of lesion. *J Neurol Neurosur Psychiatry*, 1971; 34:496-501.
- [49] Barraquer-Bordas L, Peña Casanova J. Asomatognosias. En: *Neuropsychologia*. Toray Ed. Barcelona, 1983.
- [50] Gerstmann J. Fingeragnosie: eine umschriebene Störung der Orientierung am eigenen Körper. *Wien Klin Wochenschr*, 1924; 37: 1010-1012.
- [51] Benton AL. The fiction of the Gerstmann's syndrome. *J. Neurol. Neurosur Psychiatry*, 1961; 24: 176-181.
- [52] Benton AL. Reflections of the Gerstmann's syndrome. *Brain Lan*, 1977; 4: 45-62.
- [53] De Renzi E. Disorders of space exploration and cognition. Wiley Ed. Nueva York, 1982.

- [54] Mayer E, Martory MD, Pegna AJ, Landis T, Delavelle J, Annoni JM. A pure case of Gerstmann's syndrome with a subangular lesion. *Brain*, 1999; 122: 1107-1120.
- [55] Head H. *Studies in Neurology*. Oxford University Press. 1929, Londres.
- [56] Gainotti G, Tiacci C. The unilateral forms of finger agnosia. *Confin Neurol*, 1973; 35: 271-284.
- [57] Lefford A, Birch HG, Green G. The perceptual and cognitive bases for finger localization and selective finger movement in preschool children. *Child Dev*, 1974; 45: 335-343.
- [58] Benton AL. Right-left discrimination and finger localization: Development and pathology. Hoeber-Harper Ed, 1959. Nueva York.
- [59] Benton AL. The neuropsychological significance of finger recognition. En: *Cognitive Growth and Development*. M Bortner (Ed), Brunner-Mazel, 1979. Nueva York.
- [60] Fletcher, Taylor HG, Morris R, Statz P. Finger recognition skills and reading achievement: a developmental neuropsychological perspective. *Dev Psychol*, 1982; 18: 124-132.
- [61] Hutchinson BB. Finger localization and reading ability in three groups of children ages three through twelve. *Brain Lang*, 1983; 20: 143-154.
- [62] Zung BR. Cognitive-academic correlates of finger localization in right-handed kindergarten girls. *Percept Mot Skill*, 1986; 62: 227-234.
- [63] Matthews CG, Folk EG, Zervas PG. Lateralized finger localization deficits and differential Wechsler-Bellevue results in retardates. *Am J Ment Defic*, 1966; 70: 695-702.
- [64] Poeck K, Orgass B. An experimental investigation of finger agnosia. *Neurology*, 1969; 19: 801-807.

- [65] Kinsbourne M, Warrington EK. A study of finger agnosia. *Brain*, 1962; 30: 490-453.
- [66] Hécaen H. Clinical symptomatology in right and left hemispheric lesion. En: *Interhemispheric relations and Cerebral Dominance*, Mountcastle Ed. Johns Hopkins Press, Baltimore 1962.
- [67] Gainotti G, Cianchetti C, Tiacci C. The influence of hemispheric side of lesion on nonverbal tests of finger localization. *Cortex*, 1972; 8: 364-381.
- [68] Benke T, Schelosky L, Gerstenbrand F. A clinical investigation of finger agnosia. *J Clin Exp Neuropsychol*, 1988; 10: 335.
- [69] Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM. Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. *Arch Neurol*, 1983; 40: 46-47.
- [70] Varney NR. Gerstmann's syndrome without aphasia: a longitudinal study. *Brain Cognition*, 1984; 3: 1-9.
- [71] Morris HH, Luders H, Lesser RP, Dinner DS, Hahn J. Transient neuropsychological abnormalities (including Gerstmann's syndrome) during cortical stimulation. *Neurology*, 1984; 34: 877-883.
- [72] Gerstmann J. Zur Symptomatologie der Hirnläsionen in Übergangsgebiet der unteren Parietal und mittleren Occipitalwindung. *Nervenarzt*, 1930; 3: 691-696.
- [73] DeRenzi E. Apraxia. En: *Handbook of Neuropsychologia*, 1990. Boller-Grafman (Eds) Elsevier, Nueva York; 2: 245-263.
- [74] Goldenberg G. Imitating gestures and manipulating a manikin. The representation of the human body in ideomotor apraxia. *Neuropsychologia* 1995, 33: 63-72.
- [75] Balint R. Seelenlahmung des "Schauens", optische Ataxie, raumliche Störung der Aufmerksamkeit. *Monatschr Psychiatrie Neurol*, 1909; 25: 51-81.

[76] Holmes G, Horax G. Disturbances of spatial orientation and visual attention, with loss of stereoscopic vision. Arch Neurol Psychiatry, 1919; 45: 385-407