

CAPÍTULO 14: SÍNDROMES DISEJECUTIVOS: BASES, CLÍNICA Y EVALUACIÓN

Autor: Marian Gómez Beldarrain

INTRODUCCIÓN

La capacidad ejecutiva es una de las funciones cognitivas más difíciles de definir y, por tanto, el desarrollo de técnicas que la evalúen directamente es un proceso complejo.

Desde el punto de vista cognitivo, el término "función ejecutiva" se refiere a aquellos procesos por los que un individuo mejora su actuación en tareas complejas, con varios componentes (1). Es decir, se trata de la capacidad de pensar en una "meta concreta" y ser capaz de organizar los medios para su consecución, de prever sus consecuencias y valorar las posibilidades de éxito, de concentrarse en los puntos clave, de reflexionar sobre si se está realizando el plan según lo acordado y de modificarlo si no es así.

De esta función, esencial para llevar a cabo las conductas complejas que caracterizan el comportamiento del ser humano, se encarga una región del cerebro muy concreta: la corteza prefrontal. Su alteración da lugar al síndrome disejecutivo, caracterizado por los siguientes trastornos: a) incapacidad para iniciar, detener y modificar una conducta en respuesta a un estímulo que cambia; b) incapacidad para llevar a cabo una serie de actos consecutivos que permitan resolver un problema; c) incapacidad para organizar un plan de acción e incapacidad para inhibir respuestas inapropiadas y perseveración o repetición anormal de una conducta.

En la tabla I, se muestran una serie de 20 síntomas que pueden presentar los pacientes con un síndrome disejecutivo.

El síndrome disejecutivo se corresponde con lo que se ha denominado hasta la actualidad síndrome frontal y fue descrito por Harlow en 1868, cuando describió el célebre caso de su paciente Gage. Este paciente, un trabajador del ferrocarril de Boston, sufrió un accidente en 1848, a los 25 años de edad, en el que una

barra de hierro penetró por el maxilar y le atravesó ambos lóbulos frontales. El paciente ni siquiera perdió el conocimiento. No dejó de hablar, ni presentó un déficit motor ni sensitivo, pero jamás pudo volver a trabajar, por su gran cambio de carácter. "Gage, ya no era Gage" [2]. En este capítulo, intentaremos explicar qué le sucedió.

LA CORTEZA FRONTAL Y SU ANATOMÍA: DESCRIPCIÓN Y CIRCUITOS

Los lóbulos frontales ocupan 1/3 de la corteza cerebral del ser humano. Constituyen una región de la corteza cerebral cuya función sigue sin estar definida completamente. Luria la describió como la porción más compleja y de desarrollo más reciente del sistema nervioso central [3]. También constituye la porción más desarrollada con respecto a los cerebros de animales próximos filogenéticamente. Se pensó, por tanto, que en esta región debería encontrarse la diferencia básica entre seres humanos y animales, la "inteligencia". La sorpresa llegó cuando se observó que los pacientes con lesiones frontales obtenían resultados normales en los tests psicométricos que evalúan dicha función, si bien es cierto que en su vida real el paciente no se comportaba de forma "inteligente". En los años 70, autores clásicos [4] todavía hablaban de los misteriosos lóbulos frontales. Curiosamente, en el año 2000 aparecerán revisiones dando ese título de "misteriosas" a determinadas regiones de la corteza frontal [5]. La historia continúa.

Parece evidente que, de alguna forma, esa "diferencia anatómica", ha permitido al ser humano sobrevivir y dominar sobre otras especies, lo que supone una capacidad idónea de adaptación al medio [6], a la vez que una independencia del mismo a la hora de llevar a cabo determinadas conductas [7]. Esta capacidad para llevar a cabo conductas complejas, que reside en una parte del lóbulo frontal, la corteza prefrontal, tiene una base anatómica clara. La corteza prefrontal está conectada con la práctica totalidad de las áreas corticales, subcorticales y límbicas, lo que le proporciona información de toda clase de eventos externos e internos, pudiendo conectar ambos entre sí. Ello sitúa a la corteza prefrontal en posición de poder valorar la respuesta más adecuada a

un estímulo concreto, dependiendo de las condiciones externas y de la situación del individuo.

Los límites anatómicos de los lóbulos frontales son: la circunvolución central, que los separa del lóbulo parietal; la cisura de Silvio, que los separa del lóbulo temporal, y el cuerpo caloso, que los separa de estructuras subcorticales [8].

A su vez la corteza del lóbulo frontal se puede dividir en 3 regiones, en relación con el tipo histológico de las mismas (tabla II):

Corteza motora-premotora, que comprende:

- 1 Circunvolución precentral (área 4 de Brodmann) o área motora primaria
- 2 Corteza premotora (área 6)
- 3 Área suplementaria motora (parte mesial del área 6)
- 4 Área de Broca (áreas 44, 45), de producción de lenguaje
- 5 Área del control visual voluntario (área 8)

Corteza prefrontal, que comprende:

- 1 Corteza dorsolateral (áreas 9, 10, 46)
- 2 Corteza orbitaria (áreas 11, 12, 47)
- 3 Corteza mesial (áreas 9, 10)

Corteza paralímbica: que comprende la región anterior del giro en cíngulo (áreas 24, 25, 32).

Cuando hablamos de síndrome frontal o disejecutivo, nos referimos al causado por lesiones que afectan a la corteza prefrontal y paralímbica.

Las lesiones en las áreas motora-premotora producirían hemiplejía y/o afasia y/o desviación de la mirada al lado contrario de la lesión. Desde el punto de vista histológico, la corteza prefrontal es un área de asociación heteromodal o supramodal, lo que representa un mayor número y complejidad de conexiones [9]. Según Mesulam [10], en estas áreas de asociación es donde las sensaciones se transforman en conceptos y pensamientos, convirtiéndose después en lenguaje y otras conductas.

La corteza prefrontal y paralímbica (que a efectos didácticos vamos a incluir en lo que llamaremos corteza mesial) y sus diversas regiones, dorsolateral, orbitaria y mesial, están conectadas con diversas estructuras subcorticales, formando circuitos frontosubcorticales, lo que explica que los síntomas que provoca una lesión frontal sean distintos según la región o circuito afectado. También explica el que determinadas lesiones a distancia de la corteza prefrontal, pero que involucran al circuito, den lugar a síntomas frontales. Así mismo, ese es el motivo por el que pacientes con lesiones cerebrales múltiples presentan síntomas frontales, ya que alguna de esas lesiones afectará a partes de alguno de los circuitos.

Hay 5 circuitos frontosubcorticales reconocidos [11]: uno "motor", que se origina en el área suplementaria motora; un circuito "oculomotor", que parte del área 8, y tres más que parten de las distintas regiones de la corteza prefrontal (dorsolateral, orbitaria y del giro en cíngulo anterior).

Estos tres últimos son los que nos interesan, y de los que hablaremos en lo sucesivo, porque su lesión da lugar al síndrome disejecutivo. En la tabla III se resumen estos tres circuitos frontosubcorticales.

Los circuitos tienen una estructura básica: conectan el lóbulo frontal con el núcleo estriado, el pálido, la sustancia negra, el tálamo y de nuevo la corteza frontal (figura 1). Todos los circuitos comparten estructuras en común, pero se mantienen separados anatómicamente. En estos circuitos intervienen varios neurotransmisores. La proyección corticoestriatal está constituida por neuronas glutaminérgicas excitadoras. El GABA es el neurotransmisor inhibitorio de la proyección entre el estriado y el pálido y entre el pálido y el tálamo. Finalmente, la proyección talamocortical es excitatoria. Otros transmisores como la

acetilcolina, la dopamina y la serotonina también están presentes en el circuito y podrían tener repercusiones clínicas y terapéuticas [12].

SÍNDROMES CLÍNICOS

Síndrome dorsolateral (frontal) (o síndrome disejecutivo; figura 2)

El síndrome dorsolateral lo puede provocar una lesión en cualquier región de circuito dorsolateral, pero principalmente por lesión de las áreas 9 y 10 de Brodmann. Se produce una alteración intelectual como resultado de un trastorno en las siguientes funciones:

- **Función ejecutiva:** la capacidad de generar hipótesis [13], planear acciones y tomar decisiones para conseguir un objetivo [14], de focalizar la atención en ello, de analizar los resultados y cambiar de táctica si es preciso, y no entretenerse con estímulos irrelevantes [15]. Según Lezak [16], no se trata de una función cognitiva específica, sino de aquellas capacidades que permiten a una persona llevar a cabo con éxito una conducta con un propósito determinado.
- **Memoria de trabajo:** para algunos autores [17], ésta es la base real de la "inteligencia". Es la información que una persona es capaz de mantener "en mente" y que va a necesitar en breve plazo, mientras realiza una acción concreta (se trata de una memoria a corto plazo). Sin embargo, los pacientes no tienen dificultades en almacenar información a largo plazo.
- **Ordenación temporal de acontecimientos:** los pacientes tienen dificultades para ordenar los acontecimientos en el tiempo, o seguir una secuencia, tanto verbal como motora. Los trastornos en la secuenciación en las lesiones frontales son un punto de estudio importante en la actualidad [18].
- **Alteraciones de memoria:** sin llegar a tener un síndrome amnésico, y como consecuencia de los trastornos mencionados anteriormente, los pacientes van a sufrir alteraciones de memoria. A pesar de mantener conservada la memoria en las pruebas neuropsicológicas, los pacientes no tienen la habilidad para utilizarla en situaciones de la vida real. Tienen capacidad de almacenar

información, pero dificultades para recuperarla. Algunos autores opinan que es debido a que este proceso mnésico requiere seguir una estrategia y realizar un esfuerzo, pero los pacientes frontales son muy sensibles al mismo. Estos pacientes presentan lo que se denomina "efecto tarea difícil", es decir que su rendimiento en cualquier función cognitiva desciende rápidamente en cuanto el esfuerzo que requiera sobrepase un determinado nivel, que suele ser bajo. Este hecho sugiere una falta de motivación, más que una alteración cognitiva adicional. La dificultad en el recuerdo puede ser también debida a una ineficacia en los mecanismos de codificación de la información causada por mala atención o mala función ejecutiva. Las características de la "amnesia frontal" según Schacter [19], se detallan en la tabla IV. Otras referencias de interés al respecto son los trabajos de Henson [20] y Wagner [21].

- Reducción de la fluidez verbal y no verbal: si bien los pacientes con lesión estricta prefrontal no tienen un síndrome afásico, sí presentan dificultades para generar palabras, lo que llamamos fluidez verbal, y para la comprensión de estructuras gramaticales tanto en el lenguaje oral como escrito. El lenguaje tiende a ser escaso, por lo que aunque la capacidad lingüística pueda parecer normal en la conversación espontánea, se observan anomalías en tests específicos.

Según algunos autores [22], es característico que determinadas lesiones frontales, concretamente en el giro inferior izquierdo, produzcan alteraciones en algunas tareas como las de generar verbos en respuesta a nombres concretos que se dicen o escriben al paciente, por ejemplo, ante la palabra "aguja" surge "coser" o ante "coche", "conducir".

También se observa escasa fluidez a la hora de realizar dibujos espontáneamente y dificultades para copiar figuras complejas (mala estrategia).

- Defecto en la programación motora: este trastorno es evidente al realizar tareas motoras alternantes o recíprocas con las manos. Como hecho interesante y curioso, los pacientes pueden presentar una disociación entre sus respuestas verbales y motoras. Es decir, si se pide al paciente que realice un acto, desde un simple movimiento con las manos a otras pruebas más

complejas, es posible que no lo realice correctamente a pesar de que verbalmente explica a la perfección lo que se le ha pedido que haga [23].

- Alteración del comportamiento: los pacientes con lesión dorsolateral tienden a aparecer apáticos, lentos, inatentos, desmotivados, distraídos, dependientes del ambiente, sin concretar la atención, carecen de curiosidad. Con lesiones izquierdas, la depresión es frecuente [24].

Varios estudios sugieren diversos tratamientos para mejorar la función ejecutiva. Los fármacos con más posibilidades de éxito parecen ser los dopaminérgicos, el deprenilo, los estimulantes, los antidepresivos tricíclicos a dosis bajas y los antagonistas alfa-adrenérgicos [25], pero los resultados no son alentadores.

Síndrome orbitofrontal (Cambio de personalidad; figura 3)

El síndrome orbitofrontal se produciría por una lesión a cualquier nivel del circuito orbitofrontal pero especialmente por lesión de las áreas basales 11 y 12 de Brodmann. Una causa frecuente de lesión en esta región es la ruptura de un aneurisma de la arteria comunicante anterior. Un caso clásico ya en la literatura es el del paciente EVR descrito por Damasio, aunque la causa de la lesión en dicho caso fue un meningioma [26].

La corteza orbitofrontal corresponde a la representación neocortical del sistema límbico [4] y tiene que ver con la adecuación en tiempo, espacio e intensidad, de la conducta en respuesta a un estímulo externo. Las lesiones en esta área parecen desconectar un sistema de vigilancia frontal del sistema límbico y, como resultado, se produce una desinhibición y labilidad emocionales, es decir, un cambio de personalidad con las siguientes características:

- Los pacientes pueden aparecer desinhibidos, sin tener en cuenta las normas sociales, con un mal control de impulsos (agresividad sin motivo, bulimia), incapaces de inhibir respuestas incorrectas, reiterativos.
- Algunos pueden presentar el síndrome de dependencia del medio ambiente descrito por Lhermitte [27], con tendencia a imitar al examinador o tocar y utilizar todos los objetos que tienen a su alcance (conducta de imitación y

utilización). Parece ser que la pérdida de inhibición frontal da lugar a una hiperactividad parietal, con una tendencia a explorar el entorno con el tacto. Es decir, se pierde el equilibrio entre la función frontal y la parietal. Con una lesión frontal, los pacientes no son autónomos del medio ambiente y cualquier estímulo puede ser digno de explorar, mientras que con una lesión parietal el paciente se centra en sus propias sensaciones aunque vayan totalmente en contra de la evidencia, por ejemplo, los pacientes que ignoran su hemiplejía (anosognosia) o los que ignoran una parte de su cuerpo (asomatognosia) o los que ignoran todo un hemiespacio (heminegligencia). Otros autores [28] opinan que, aunque efectivamente la conducta de imitación se trata de un síntoma frecuente en patología frontal, no se halla tan ligada a una lesión basal, sino que puede verse igualmente con lesiones dorsolaterales y mesiales. La conducta de utilización es más rara pero, en cualquier caso, ninguna de las dos (utilización e imitación) se ha observado en patología que no sea frontal.

- Otra característica es un peculiar "sentido" del humor, conocido clásicamente como "moria" [6]. Se refiere a que el paciente parece divertirse con lo que a nadie hace gracia. Sin embargo, también se ha descrito [29] una incapacidad para "captar" el sentido de un chiste, el paciente suele ser consciente de ese "problema".

- Además de este cambio de personalidad, y al contrario de los pacientes con lesión dorsolateral, los pacientes con lesión basal aparecen eufóricos, a veces incluso maníacos. Este hecho es más frecuente con lesiones derechas, pudiendo llegar a presentar un trastorno obsesivo-compulsivo.

Aunque no hay ningún tratamiento eficaz, se han ensayado varios fármacos para mejorar la desinhibición de estos pacientes, como benzodiazepinas, propranolol, carbamacepina, ácido valproico, litio y agonistas serotoninérgicos.

Sarazin et al. demuestran en un excelente trabajo de flujo cerebral esta dualidad de síntomas, disejecutivos, versus alteración de personalidad, en pacientes frontales según la localización de la lesión en la corteza dorsolateral u orbitaria [30].

Síndrome mesial frontal (Apatía y mutismo; figura 4)

El síndrome mesial frontal se produce por una lesión a cualquier nivel del circuito mesial, pero especialmente por lesión del área 24, la región anterior del giro en cíngulo. Un caso clásico con este síndrome fue descrito por Mesulam [31] y sus características son las siguientes:

- El principal síntoma, especialmente si se trata de lesiones bilaterales, es el mutismo acinético. El paciente está despierto, pero sumido en una total apatía y no muestra ningún tipo de emoción [32]. Sólo responde a sus propios motivos, es decir, no contesta a las preguntas ni presenta respuestas motoras. Sin embargo, puede hablar y moverse perfectamente si le apetece. El grado de suma apatía se llama abulia, del griego "boul" que significa "deseo", y la partícula "a" de ausencia.
- Otras características son su desmotivación y su falta de interés por las cosas, aunque sean chocantes o nuevas para él.

Este síndrome, que no es frecuente en la clínica neurológica, se puede observar con infartos bilaterales en el territorio de la arteria cerebral anterior. Es notorio que este síndrome es el que mejor correlación anatomicoclínica tiene. La mayoría de los pacientes con lesiones cingulares mostrarán esa conducta a diferencia de los pacientes con lesiones en las regiones dorsolaterales u orbitarias, quienes no presentan los síntomas correspondientes en el cien por cien de casos.

Respecto al tratamiento, la apatía mejora con agentes dopaminérgicos en una variedad de cuadros psiquiátricos, pero estos fármacos son muy poco eficaces en la apatía provocada por lesiones en este circuito. También se han utilizado las anfetaminas y el metilfenhidato.

ETIOLOGÍA DE UN SÍNDROME FRONTAL

Las principales entidades que pueden dar lugar a un síndrome frontal son (tabla V):

- Vasculares: la ruptura de un aneurisma de la arteria comunicante anterior es una causa común de síndrome frontal, pues la hemorragia puede causar un daño directo; además, tras el sangrado se puede producir un espasmo arterial que condicione una lesión isquémica en la región orbitofrontal. Si la lesión que se produce es extensa puede abarcar además al núcleo accumbens y otras estructuras límbicas originando un síndrome amnésico.

Los infartos, tanto del territorio de la cerebral anterior como de la cerebral media, que irriga la región dorsolateral de los lóbulos frontales, son otra causa de síndrome frontal. Como se mencionó, el infarto de ambas cerebrales anteriores es la causa más frecuente de mutismo acinético.

- Tumores: provocan un cuadro de deterioro intelectual subagudo que puede confundirse con el inicio de una demencia.
- Traumatismos (lo más frecuente): la superficie orbitaria y el polo frontal son las regiones que se lesionan con más frecuencia en los traumatismos craneales, por el contacto con la base del cráneo sobre la que descansan.

Lesiones a distancia: suelen ser lesiones que ocurren a lo largo de los circuitos comentados como, por ejemplo, en el núcleo caudado (enfermedad de Huntington, infartos caudados) [33], lesiones talámicas [34] y palidales [35], tanto isquémicas como tóxicas; el caso clásico de abulia producida por lesión palidal es la intoxicación por CO. Además, diversas enfermedades mesencefálicas, como la parálisis supranuclear progresiva [36].

Patología global cerebral: las lesiones cerebrales múltiples, ya sean isquémicas, desmielinizantes o traumáticas, cursan con frecuencia con un síndrome frontal por afectación de los circuitos frontosubcorticales.

Enfermedades sin lesión aparente: hay varias enfermedades psiquiátricas, como el alcoholismo y en especial la esquizofrenia, en las que existen trastornos conductuales e intelectuales muy similares a los de un síndrome frontal. Aunque no se observan lesiones macroscópicas, los estudios de flujo cerebral detectan una falta de activación frontal que normalmente debe suceder cuando los pacientes realizan tareas ejecutivas [37].

Enfermedades degenerativas: se incluyen todas las enfermedades que cursan con degeneración y pérdida neuronal en los lóbulos frontales, como la enfermedad de Pick y sus variantes. Son cuadros progresivos, que a la larga cursan con demencia. En la tabla VI se describen las diferencias clínicas entre una degeneración frontal y una degeneración de predominio en áreas cerebrales posteriores, como ocurre en la demencia tipo Alzheimer.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA Y NEUROPSICOLÓGICA DE LA PATOLOGÍA FRONTAL

Recuerdo histórico

Son ya clásicos los experimentos con ablaciones quirúrgicas, lobotomías y leucotomías, que permitieron en el primer tercio del siglo el estudio de la conducta. En los años 30, Egas Moniz, prominente neurólogo portugués, basándose en estudios con chimpancés, realizó las primeras lobotomías en humanos, para aliviar enfermedades psiquiátricas que cursaban con ansiedad extrema [38]. Con tal técnica, los chimpancés parecían curarse de neurosis provocadas experimentalmente, además de no presentar como secuela un defecto focal neurológico. Por entonces se estableció que el lóbulo frontal influía en la conducta, si bien no quedaba aclarado en qué forma.

Estudios posteriores en primates [39, 40] pusieron de manifiesto la existencia, en la corteza prefrontal, de neuronas que sólo descargan en periodos "de espera", es decir, mientras el animal tiene que concentrarse e inhibir respuestas incorrectas en espera de la respuesta adecuada. Se demostró así el papel de la corteza dorsolateral en procesos de memoria a corto plazo (memoria de trabajo).

Más recientemente varias técnicas han permitido estudiar la corteza frontal desde diversos puntos de vista. Así, la resonancia magnética nuclear ha ofrecido una visión anatómica detallada, mientras que otras técnicas permiten un estudio funcional y metabólico, como la resonancia magnética funcional o la tomografía por emisión de positrones.

La neurofisiología también ha ayudado a conocer la corteza prefrontal. Son conocidos los estudios de la atención mediante potenciales evocados de larga latencia, la denominada onda P-300 [41]. Para obtener dicha onda se presenta al paciente una serie estímulos visuales o auditivos y con frecuencia variable se introduce un estímulo nuevo. Si el paciente ha sido consciente de él, aparece una onda tardía, la onda P-300, en el registro cerebral. Es una forma de medir la atención objetivamente. En los pacientes con síndrome frontal, esta onda no aparece.

La estimulación magnética transcraneal es una técnica neurofisiológica, en boga en los últimos años, muy útil para el estudio [42] y tratamiento en algunos casos [43], de la patología frontal. Mediante la estimulación de una región de interés (en nuestro caso la corteza prefrontal), con una corriente magnética de determinadas características, se provoca "una disfunción" transitoria en dicha región, con lo que se pueden estudiar las consecuencias neuropsicológicas o de flujo cerebral de la misma. Equivale a crear, artificialmente, una lesión experimental, en un lugar exacto. Y es que el estudio de lesiones "reales" tiene muchos inconvenientes: no se suelen ajustar a una región específica y, además, debido a los fenómenos de plasticidad neuronal, la corteza cerebral no funciona igual ni presenta las mismas conexiones que cuando estaba sana.

En la década de los 70 y 80 aparecieron en la literatura detalladas descripciones neuropsicológicas de pacientes con un síndrome frontal. En la década de los 90, el énfasis de los estudios radica en establecer, fundamentalmente mediante estudios funcionales, el papel de la corteza prefrontal en distintas tareas cognitivas.

Estudio específico de la corteza frontal: exploración neurológica y neuropsicológica

Exploración neurológica

A simple vista los pacientes con lesión frontal no muestran signos focales llamativos, no presentan defectos motores, sensitivos ni del campo visual. Los pares craneales, los reflejos y la coordinación son normales, así como los reflejos musculares. El lenguaje puede ser normal, o existir una tendencia al mutismo. Sin embargo, pueden aparecer los siguientes síntomas y signos, que se resumen en la tabla VII.

- **Acinesia:** los pacientes tienden a moverse poco y no ponen atención a nuevos estímulos. Este defecto es más común después de lesiones mesiales.
- **Reflejos anormales:** hay una serie de reflejos primitivos presentes en el niño y que desaparecen al madurar, pero que reaparecen tras una lesión frontal, como son el reflejo de prensión forzada (grasping), la hociación, (al tocar los labios al paciente), el seguimiento visual forzado de un objeto en movimiento frente al paciente (groping) y el palmomentoniano (contractura de la borla de mentón al estimular la palma de la mano).
- **Anomalías del tono muscular:** las lesiones dorsolaterales, cercanas al área premotora provocan una anomalía del tono muscular, que se llama paratonía. Al explorar el tono muscular, moviendo pasivamente el brazo del paciente, se encuentra una resistencia al movimiento (paratonía inhibitoria) o, al contrario, el paciente realiza dichos movimientos aunque se le pida que deje la mano relajada (paratonía facilitatoria). Beversdorf y Heilman [44] encontraron que la aparición de paratonía se correlacionaba con peores resultados en los tests frontales.
- **Alteración de la marcha:** puede observarse una marcha a pequeños pasos, pérdida de equilibrio, retropulsión y marcha magnética (como si el paciente estuviera pegado al suelo), pero habitualmente tras lesiones extensas y bilaterales.

- Alteración del olfato (anosmia): tras lesión orbitofrontal, por sección del nervio olfatorio en la lámina cribosa, tras traumatismos o cirugía de la zona.
- Trastorno esfinteriano: ocurre tras lesiones mesiales bilaterales. El paciente puede tener incontinencia urinaria o fecal y además no muestra preocupación por hacer sus necesidades en lugares socialmente inadecuados. Este trastorno es debido a la pérdida de la acción inhibitoria que el lóbulo frontal ejerce sobre el reflejo detrusor espinal.

Exploración neuropsicológica

- Generalidades

Como se ha comentado, el lóbulo frontal se ha considerado el "lugar" en que reside la inteligencia. Sin embargo, los tests psicométricos muestran que los pacientes frontales presentan una inteligencia normal. Actualmente resulta evidente que funciones compleja, como la inteligencia, no residen en un área concreta cerebral, sino que son el resultado de múltiples conexiones neuronales que forman redes entre diversas regiones corticales y subcorticales [45]. Sí que existen regiones especializadas en el análisis y procesamiento de un tipo de información; en el caso del lóbulo frontal y debido a que tiene acceso a toda la corteza, su principal acción parece ser la de un ordenador general de funciones y "director de orquesta", que elegiría un patrón de conducta apropiado para un contexto dado [46, 7].

Todos los síntomas de los que hemos hablado anteriormente son cuantificables con tests estándar, dando una idea de la calidad y cantidad de síntomas que el enfermo padece. El interés de concretar el tipo de defecto que presenta un paciente reside en mejorar el conocimiento del problema, nos ayuda a comprender cómo funciona el lóbulo frontal y puede facilitar la rehabilitación de algunos defectos. Existen algunas excepciones y estas alteraciones no son siempre muy evidentes. Algunos pacientes con lesiones frontales de considerable tamaño tienen exploraciones neurológicas y neuropsicológicas normales. Este hecho suele suceder cuando el principal problema es el cambio de personalidad, muy invalidante para el paciente pero casi imposible de demostrar en el despacho médico; el simple hecho de estar en una consulta da

las suficientes referencias externas para que el paciente se comporte de acuerdo a las normas. En la vida real, sin embargo, nada controla o pone límites a ciertas tendencias impulsivas de su conducta.

Un problema a la hora de utilizar estos tests que miden la función ejecutiva es cuáles y cuántos se deben emplear. Unos tests hacen mayor énfasis en la capacidad organizativa, o de planear y ordenar, mientras que otros lo hacen en la memoria y otros en la capacidad de inhibir respuestas inadecuadas. Individualmente los tests frontales no son excesivamente específicos y no sólo se alteran con lesiones frontales, sino con otras patologías como en el caso de las personas con trastorno de memoria asociado a la edad [47]. Por ejemplo, utilizando el Wisconsin Card Sorting Test (WCST), un test tradicional de estudio prefrontal, avalado incluso por estudios de flujo cerebral [48], algunos autores han demostrado que no discrimina entre pacientes con lesión prefrontal y pacientes con lesiones a otro nivel del sistema nervioso central [49]. Por el contrario, algunos tests ideados para medir otras capacidades también se ven alterados por el trastorno conductual del paciente frontal, como en la copia de la figura compleja de Rey para memoria visual [50]. Por ello, y para evaluar correctamente al paciente, se recomienda realizar al menos tres tests de función ejecutiva que midan diversos aspectos del síndrome [50, 51]. La validez de estos tests para evaluar la capacidad del sujeto para desenvolverse en situaciones reales (validez ecológica) también está discutida [51].

Respecto a la fiabilidad de los tests, hay discrepancias de opinión; algunos autores [52] opinan que no hay un patrón "frontal" en los resultados y por tanto éstos suelen ser inconsistentes. En nuestra experiencia y después de realizar una batería de tests frontales a varios grupos de pacientes y controles sanos, hemos encontrado que los primeros se diferenciaban claramente de los segundos, presentando diferencias en los siguientes tests: Trail B, fluidez verbal (letras), trigramas para memoria de trabajo, aprendizaje de una lista de palabras en orden, errores perseverativos en el WCST y problemas difíciles (con mayor número de movimientos requeridos para solucionarlos) en la Torre de Hanoi.

Por último, recordar que sea cual sea el test utilizado, el dato que mejor discrimina un paciente frontal de otro con otro tipo de lesión cerebral es la presencia de perseveración (en respuestas verbales, al dibujar, en los tests de fluidez verbal, etc.) [53].

Los distintos tests de función ejecutiva se discuten extensamente en las referencias 54 y 16.

- Tests neuropsicológicos

Siguiendo el mismo esquema que hemos utilizado para describir la clínica en lesiones frontales, vamos a describir algunos tests sencillos que sirven para medir los síntomas que pueden presentar estos pacientes. En el libro de Feinberg y Farah [55] hay unas descripciones excelentes y sencillas sobre estos tests.

Síndrome dorsolateral

- Función ejecutiva

1. En el test de inteligencia de WAIS, hay subtests que podrían servir para medir esta función, como las "semejanzas", en que se pide al sujeto que descubra una característica común entre 2 objetos concretos o abstractos; la "comprensión", en que al paciente se le hacen preguntas sobre qué haría en el supuesto de encontrarse en una situación determinada; el "rompecabezas", en el que debe formar una figura completa con varias piezas.

2. La capacidad de razonamiento abstracto se puede valorar haciendo que interprete refranes o noticias del periódico.

Estos tests comentados tienen en sí cierta validez ecológica puesto que plantean al sujeto situaciones de la vida real, aunque es evidente que en la vida real las situaciones y opciones de respuesta son múltiples y poco estructuradas.

3. El WCST es el test clásico de exploración frontal. El sujeto debe ordenar una serie de cartas con dibujos por el color, la forma o el número de elementos que contenga cada una de ellas (categorías). El paciente debe deducir como

ordenarlas por nuestra respuesta, que será únicamente sí o no según si la ha ordenado de acuerdo a una de las categorías, pero no podrá recibir una explicación más compleja que le permita deducir cómo realizar el test. Los pacientes tienden a reiterar en la misma categoría (color, forma, número) o a olvidar lo que estaban haciendo y ordenar de forma irregular siguiendo normas inventadas por ellos mismos.

4. En la torre de Hanoi [56], se le pide al sujeto que forme una torre con cubos, partiendo de 3 torres más pequeñas. Lo debe hacer siguiendo unas normas: así, nunca puede poner uno más grande encima de uno más pequeño. Se le deja un tiempo determinado para resolver el problema.

5. También puede solucionar "laberintos" de dificultad variable. Se valora si el paciente es capaz de cambiar de estrategia para resolver el problema.

- Memoria de trabajo

En general, se trata de tests en los que se proporciona una pequeña información al sujeto, tales como uno o varios números (paradigma de Sternberg) [57] o 3 letras (trigramas) [16], y después se le distrae con otra tarea durante un tiempo variable, generalmente unos segundos, pidiéndole que recuerde lo que le hemos dicho al principio.

Otros aspectos de la memoria también se alteran. Los pacientes tienen dificultades para saber dónde aprendieron algo, así como el orden en que lo aprendieron. Les resulta muy difícil saber si un estímulo determinado lo vieron antes o después de otro. Para explorar este aspecto hay tests denominados "continuous performance tests", en los que los estímulos pueden ser visuales o auditivos y se pregunta al paciente si ha visto (u oído) ese determinado objeto antes o no, o qué objeto de los dos que se le presentan ha visto con anterioridad.

- Secuenciación

Hay numerosas evidencias que demuestran que los pacientes frontales tienen dificultades para seguir, recordar o aprender una secuencia, ya sea motora, de palabras, etc. Nuestro grupo realizó un trabajo utilizando un test, Serial

Reaction Time Task [18], que mide el tiempo de reacción mientras se realizan secuencias motoras en el teclado de un ordenador. Los pacientes con lesión prefrontal no eran capaces de aprender la secuencia motora y este déficit se correlacionaba con una incapacidad en el aprendizaje de una secuencia de palabras.

- Lenguaje

Los pacientes frontales tiene una escasa fluidez verbal y no verbal, que se detecta fácilmente haciendo que el sujeto recite en 1 minuto palabras que empiezan con una determinada letra o palabras de una categoría (animales, comidas, etc.); esta última tarea parece más fácil pues se obtienen mejores resultados [58].

- Programación motora

Es sorprendente ver la dificultad que tienen los pacientes con una lesión frontal para realizar una serie de actos motores que aparentemente son muy sencillos, tales como poner un puño en la mesa, después la palma y después la mano de canto. O poner una mano hacia arriba y la otra hacia abajo, realizando movimientos alternantes [3].

Síndrome orbitofrontal

- Capacidad de inhibición y perseveración

1. Secuencias alternantes visuales: El paciente ha de copiar un dibujo que contiene elementos que alternan puntas con cuadros. Se observa si el paciente persevera realizando varias puntas o varios cuadros seguidos.

2. Stroop Test I y II: El paciente ha de decir los colores (rojo, azul o verde) de unos puntos que aparecen impresos en una hoja de papel. Posteriormente debe decir el color con el que están impresos los nombres de colores en una hoja; nunca una palabra está impresa en el mismo color que representa, es decir, la palabra azul está impresa en rojo, la palabra rojo en negro, etc. Se trata de comprobar cómo el paciente inhibe la tendencia que todos tenemos a leer lo que pone, para decir el color en que está impresa la palabra [59].

3. Paradigma go-no go: Se le pide al paciente que realice un acto (levantar un dedo), si ocurre una circunstancia (al oír 2 golpes en la mesa), y que no haga nada si lo que oye es un solo golpe. Se realiza el test durante 30-60 segundos, para comprobar que el paciente no persevera en repetir siempre la misma respuesta. Con este simple test se puede comprobar asimismo cómo estos pacientes repiten verbalmente lo que hemos pedido que hagan (si oigo 2 golpes levanto un dedo) y sin embargo hace todo lo contrario (disociación entre saber-hacer) [31].

- Conducta de utilización e imitación

Esta conducta puede ser ya obvia durante la exploración del paciente, pero se hace más manifiesta poniendo una serie de objetos a su alcance y viendo si trata de usarlos. Por ejemplo, se puede poner unas gafas encima de las suyas, o puede tratar de fumar al ver un cigarrillo, aunque no sea fumador [27, 28].

- Finalmente, algunas alteraciones no estructurales, como la disfunción paroxística de una "epilepsia del lóbulo temporal", pueden producir síntomas específicos, como conductas automáticas, alucinaciones, trastorno del estado de ánimo, etc.

Síndrome mesial (frontal)

- a) Atención, mantenimiento de la acción

1. Trail A y B: en la parte A se le da al paciente una hoja con varios números dispersos del 1 al 25 y él debe ir uniéndolos con líneas por orden de menor a mayor. En la parte B, además de números en la hoja hay letras, el paciente debe unir el primer número, el 1, con la primera letra del abecedario, la A; después el 2 con la B, etc., hasta completar los 13 números y las letras desde la A hasta la L. Con este test podemos medir la atención, la capacidad de continuar con la tarea que están realizando y que supone un pequeño esfuerzo, la memoria a corto plazo, la rapidez psicomotora, porque se mide el tiempo que tardan en realizarlo, y la capacidad de secuenciación, pues se trata de seguir una secuencia (de números) intercalada en una secuencia de letras. El problema de examinar a pacientes con escaso nivel cultural que no conocen el abecedario y el hecho de acercar más el test a la vida real se ha solucionado

con la aparición de otras versiones menos conocidas (seguir secuencias horarias o secuencias de tamaños de puntos) [60].

2. Control mental: éste es un subtest de la batería de memoria de Wechsler. Se le pide al sujeto que cuente para atrás de 3 en 3, o que realice otras operaciones mentales sencillas.

3. Cancelar dibujos o letras: en una página de papel se pide al sujeto que tache todas las "A" o todos los dibujos de un tipo determinado que vea en esa hoja. Los gráficos o letras pueden estar impresos ordenadamente en filas o desordenados por la página, lo que resulta más difícil y supone mayor esfuerzo [10].

En la tabla VIII se hace un resumen de las distintas funciones frontales y tests que las miden.

RESUMEN Y ÚLTIMAS ANOTACIONES

En este capítulo hemos explicado los síntomas y el diagnóstico de pacientes con lesiones frontales. De forma didáctica hemos dividido el conjunto de síntomas en tres tipos, dependiendo de la situación de la lesión que los provoca. Hay que mencionar que, en la práctica clínica, esta división tan exacta no se ve con frecuencia y lo habitual es que los pacientes presenten síntomas mezclados, dado que las lesiones no se suelen ceñir estrictamente a los territorios dorsolateral, orbitario y mesial.

El patrón del síndrome frontal está determinado no sólo por la ubicación de la lesión –de hecho puede ocurrir sin lesión aparente– sino por otros factores, como el lado de la misma. Determinadas funciones en las que interviene el lenguaje se afectan de mayor forma con lesiones izquierdas, mientras otras que requieren mayor atención parecen afectarse por lesiones derechas; así mismo la depresión es más frecuente con lesiones izquierdas y la euforia, con derechas. El tamaño de la lesión es importante, siendo más evidente con lesiones bilaterales y extensas. La antigüedad de la lesión también influye, de tal modo que con lesiones muy antiguas los pacientes se pueden comportar como personas sanas [49]; con el tiempo se ponen en marcha los fenómenos de plasticidad neuronal y el síndrome frontal se hace menos intenso. También

influyen la personalidad previa del paciente y la edad a la que ocurrió la lesión: a más jóvenes, menor defecto.

El síndrome frontal no aparece completo, es decir, no todos los pacientes presentan todos los síntomas que hemos comentado y además estos pueden fluctuar y cambiar en intensidad según el contexto en que se explore. Por ejemplo, no es infrecuente que un paciente con reconocidos problemas de comportamiento o ejecutivos, se comporte perfectamente en la consulta médica.

El síndrome frontal puede ser un cajón de sastre donde incluyamos a pacientes con conductas "anormales" simplemente (un sociópata ¿lo sería por tener una disfunción frontal?). Por lo tanto, el diagnóstico de síndrome frontal debe ser muy cuidadoso y estar basado en la exploración neuropsicológica (tabla IX).

El conocimiento, ya que el tratamiento no está todavía establecido, de los síntomas frontales, puede ayudar tanto al paciente como a su familia a adaptarse y quizá superar, con técnicas de rehabilitación cognitiva, el defecto.

BIBLIOGRAFÍA

[1] Robbins TW, James M, Owen AM, Sahakian B, Lawrence AD, McInnes L, Rabbitt P. A study of performance on tests from the CANTAB battery sensitive to frontal lobe dysfunction in a large sample of normal volunteers: implications for theories of executive functioning and cognitive aging. *JINS* 1998; 4: 474-490.

[2] Damasio H, Grabowski T, Frank R, Galaburda AM, Damasio AR. The return of Phineas Gage: Clues about the brain from the skull of a famous patient. *Science* 1994; 264: 1102-1105.

[3] Luria AR. Frontal lobe syndromes. *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 2. Vinken P, Bruyn G eds, North-Holland Publishing Co, Amsterdam, 1969.

- [4] Nauta WJH. The problem of the frontal lobe: a reinterpretation. *J Psychiatr Res* 1971; 8: 167-187.
- [5] Cavada C, Schultz W. "The mysterious orbital prefrontal cortex". *Cerebral Cortex* 2000, en prensa.
- [6] Damasio AR, Anderson SW. The frontal lobes. *Clinical Neuropsychology*. Heilman KM, Valenstein E eds. Nueva York, Oxford University Press, 1993.
- [7] Mesulam M-M. Frontal cortex and behavior. *Ann Neurol* 1986; 19: 320-325.
- [8] Damasio H, Damasio AR. *Lesion analysis in neuropsychology*. Oxford University Press, Nueva York, 1989.
- [9] Cytowic RE. *Concepts of neural tissue. The Neurological side of Neuropsychology*. The MIT Press, Cambridge, Massachusetts, 1996.
- [10] Mesulam M-M. Patterns in behavioral neuroanatomy: association areas, the limbic system, and hemispheric specialization. *Principles of Behavioral Neurology*, M-M Mesulam, ed. FA Davis, Philadelphia, 1985.
- [11] Cummings JL. Frontal-Subcortical circuits and human behavior. *Arch Neurol* 1993; 50: 873-880.
- [12] McDowell S, Whyte J, D'Esposito M. Differential effect of a dopaminergic agonist on prefrontal function in traumatic brain injury patients. *Brain* 1998; 121: 1155-1164.
- [13] Dimitrov M, Grafman J, Soares AH, Clark K. Concept formation and concept shifting in frontal lesion and Parkinson's disease patients assessed with the California Card Sorting Test. *Neuropsychologia* 1999; 13: 135-143.
- [14] Goel V, Grafman J, Tajik J, Gana S, Danto D. A study of the performance of patients with frontal lobe lesions in a financial planning task. *Brain* 1997; 120: 1805-1822.
- [15] Koechlin E, Basso G, Pietrini P, Panzer S, Grafman J. The role of the anterior prefrontal cortex in human cognition. *Nature* 1999; 399: 148-51.

- [16] Lezak M. Neuropsychological assessment. Oxford University Press, Nueva York, 1995.
- [17] Wickelgren I. Working memory linked to intelligence. *Science* 1997; 275: 1581.
- [18] Gomez-Beldarrain M, Grafman J, Pascual-Leone A, García-Moncó JC. Procedural learning is impaired in patients with prefrontal lesions. *Neurology* 1999; 52: 1853-1860.
- [19] Schacter DL, Curran T, Galluccio L, Milberg WP, Bates JF. False recognition and the right frontal lobe: A case study. *Neuropsychologia* 1996; 34: 793-808.
- [20] Henson RNA, Shallice T, Dolan RJ. Right prefrontal cortex and episodic memory retrieval: a functional MRI test of the monitoring hypothesis. *Brain* 1999; 122: 1367-1381.
- [21] Wagner AD; Schacter DL; Rotte M; Koutstaal W. Building memories: remembering and forgetting of verbal experiences as predicted by brain activity. *Science* 1998; 281: 1151-1152.
- [22] Thomson-Schill SL, Swick D, Farah MJ, D'Esposito M, Kan IP, Knight RT. Verb generation in patients with focal frontal lesions: a neuropsychological test of neuroimaging findings. *Proc Natl Sci USA* 1998; 95: 15855-60.
- [23] Canavan AGM, Janota I, Schurr PH. Luria's frontal lobe syndrome: psychological and anatomical considerations. *J Neurol Neurosurg and Psychiatry* 1985; 48: 1049-1053.
- [24] Soares JC, Mann JJ. The functional neuroanatomy of mood disorders. *J Psychiatry Research* 1997; 31: 393-432.
- [25] Campbell JJ, Duffy JD, Salloway SP. Treatment strategies for patients with dysexecutive syndromes. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1994; 6: 411-418.

- [26] Eslinger PJ, Damasio AR. Severe disturbance of higher cognition after bilateral frontal lobe ablation: Patient EVR. *Neurology* 1985; 35: 1731-1741.
- [27] Lhermitte F, Pillon B, Serdaru M. Human autonomy and the frontal lobes. I. Imitation and utilization behavior. A neuropsychological study of 75 cases. *Ann Neurol* 1986; 19: 335-343.
- [28] De Renzi E, Cavalleri F, Facchini S. Imitation and utilisation behaviour. *J Neurol Neurosurg and Psychiatry* 1996; 61: 396-400.
- [29] Shammi P, Stuss DT. Humour appreciation: a role of the right frontal lobe. *Brain* 1999; 122: 657-666.
- [30] Sarazin M, Pillon B, Giannakopoulos P, Rancurel G, Samson Y, Buboix B. Clinicometabolic dissociation of cognitive functions and social behavior in frontal lobe lesions. *Neurology* 1998; 51: 142-148.
- [31] Leimkuhler ME, Mesulam M-M. Reversible go-no go deficits in a case of frontal lobe tumor. *Ann Neurol* 1985; 18: 617-619.
- [32] Devinsky O, Morrell M, Brent AV. Contribution of anterior cingulate cortex to behavior. *Brain* 1995; 118: 279-306.
- [33] Medez MF, Adams NL, Lewandowsky KS. Neurobehavioral changes associated with caudate lesions. *Neurology* 1989; 39: 349-354.
- [34] Sandson TA, Daffner KR, Carvalho PA. Frontal lobe dysfunction following infarction of the left-sided medial thalamus. *Arch Neurol* 1991; 48: 1003-1303.
- [35] Strub RL. Frontal lobe syndrome in a patient with bilateral globus pallidus lesions. *Arch Neurol* 1989; 46:1024-1027.
- [36] Cambier J, Masson M, Viader F, Limodin J, Strube A. Le syndrome frontal de la paralysie supranucléaire progressive. *Rev Neurol (Paris)* 1985; 141: 528-536.

- [37] Andreasen NC, Rezaei K, Alliger R et al. Hypofrontality in neuroleptic-naive patients and in patients with chronic schizophrenia. *Arch Gen Psychiatry* 1992; 49: 943-958.
- [38] Levin SH, Eisenberg HM, Benton AL eds. *Frontal Lobe Function and Dysfunction*. Oxford University Press, Nueva York, Oxford, 1991.
- [39] Goldman-Rakic PS. Cellular and circuit basis of working memory in prefrontal cortex of nonhuman primates. *Prog Brain Res* 1990; 85: 325-336.
- [40] Fuster JM. *The Prefrontal Cortex. Anatomy, Physiology, and Neuropsychology of the Frontal Lobe*. Raven Press, Nueva York, 1997.
- [41] Knight RT. Decreased response to novel stimuli after prefrontal lesions in man. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1984; 59: 9-20.
- [42] Pascual-Leone A, Grafman J, Cohen LG. Transcranial magnetic stimulation. A Nueva tool for the study of higher cognitive functions in humans. *Handbook of Neuropsychology*, vol. 11. Grafman J, Boller F, eds. Elsevier B.V, Amsterdam, 1997.
- [43] Pascual-Leone A, Rubio B, Pallardo F, Catalá MD. Rapid-rate transcranial magnetic stimulation of left dorsolateral prefrontal cortex in drug-resistant depression. *Lancet* 1996; 348: 233-237.
- [44] Beversdorf DQ, Heilman KM. Facilitatory paratonia and frontal lobe functioning. *Neurology* 1998; 51: 968-71.
- [45] Damasio AR. The brain binds entities and events by multiregional activation from convergence zones. *Neural Computation* 1989; 1: 123-132.
- [46] Stuss DT, Benson DF. *The frontal lobes*. Raven Press, Nueva York, 1986.
- [47] Hanninen T, Hallikainen M, Koivisto K, Partanen K, et al. Decline of frontal lobe functions in subjects with age-associated memory impairment. *Neurology* 1997; 48: 148-153.

- [48] Rezai K, Andreasen NC, Alliger R, Cohen G, Swayze V, O'Leary DS. The neuropsychology of the prefrontal cortex. *Arch Neurol* 1993; 50: 636-642.
- [49] Anderson SW, Damasio H, Dallas Jones R, Tranel D. Wisconsin Card Sorting Test performance as a measure of frontal lobe damage. *J Clin Exp Neuropsychol* 1991; 13: 909-922.
- [50] Boone KB, Pontón MO, Gorsuch RL, Gonzalez JJ, Miller BL. Factor analysis of four measures of prefrontal lobe functioning. *Arch Clin Neuropsychol* 1998; 13: 585-595.
- [51] Burgess PW, Alderman N, Evans J, Emslie H, Wilson BA. The ecological validity of tests of executive function. *JINS* 1998; 4: 547-558.
- [52] Stuss DT, Alexander MP, Palumbo PL, Buckle L, Sayer L, Pogue J. Organizational strategies of patients with unilateral or bilateral frontal lobe injury in word list learning tasks. *Neuropsychology* 1994; 8: 355-373.
- [53] Osmon DC, Suchy Y. Fractionating frontal lobe functions: factors of the Milwaukee Card Sorting Test. *Arch Clin Neuropsychol* 1996; 11: 541-552.
- [54] Mitrushina MN, Boone KB, D'Elia LF. Handbook of normative data for neuropsychological assessment. Oxford University Press, Nueva York, 1999.
- [55] Kimberg DY, D'Esposito M, Farah MJ. Frontal lobes: Cognitive neuropsychological aspects. *Behavioral Neurology and Neuropsychology*. Feinberg TE, Farah MJ eds. McGraw-Hill, Nueva York, 1997.
- [56] Goel V, Grafman J. Are the frontal lobe implicated in "planning" functions? interpreting data from the tower of Hanoi. *Neuropsychologia* 1995; 33: 623-642.
- [57] Manoach DS, Press DZ, Thangaraj V, Searl MM, Goff DC, Halpern E et al. Schizophrenic subjects activate dorsolateral prefrontal cortex during a working memory task, as measured by f-MRI. *Biol Psychiatry* 1999; 45: 1128-1137.

[58] Sherman AM, Massman PJ. Prevalence and correlates of category versus letter fluency discrepancies in Alzheimer disease. Arch Clin Neuropsychol 1999; 14: 411-418.

[59] Vilkki J, Holst P, Ohman A, Servo A, Heiskanen O. Cognitive test performance related to early and late computed tomography findings after closed head injury. J Clin Exp Neuropsychol 1992; 14: 518-532.

[60] Stanczak DE, Lynch MD, McNeil CK, Brown B. The expanded Trail Making Test: rationale, development, and psychometric properties. Arch Clin Neuropsychology 1998; 13: 473-487.

Tablas y figuras

Tabla I

CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME DISEJECUTIVO MEDIDAS POR EL DEX

Características de la conducta de un paciente frontal

- 1** Problemas para pensamiento abstracto
- 2** Impulsividad
- 3** Confabulación
- 4** Problemas para planear una acción
- 5** Euforia injustificada
- 6** Problemas para emplear, reconocer o utilizar secuencias que ayuden a realizar una acción
- 7** Falta de insight para reconocer sus propias dificultades

- 8** Apatía y falta de impulso
- 9** Desinhibición, falta de control de impulsos
- 10** Motivación variable
- 11** Afecto plano; respuestas afectivas inadecuadas en intensidad al estímulo
- 12** Agresividad
- 13** Falta de preocupación general por los problemas
- 14** Perseveración en algunos aspectos conductuales
- 15** Hipercinesia, hiperactividad sin sentido
- 16** Incapacidad para inhibir respuestas inadecuadas en un contexto
- 17** Disociación entre "saber cómo se hace y lo que se hace"
- 18** Distractibilidad
- 19** Incapacidad para tomar decisiones
- 20** Despreocupación por la normas sociales

Burguess PW et al. The ecological validity of tests of executive function. *Journal of the International Neuropsychological Society* 1998; 4: 547-558

Tabla II

TIPOS DE CORTEZA CEREBRAL

TIPO DE CORTEZA	AFERENCIA DE	EJEMPLOS	LESIÓN
Primaria	Un tipo de sensación	Giro precentral, postcentral, Heschl, cisura calcarina (áreas motora, sensitiva, auditiva y visual)	Hemiplejia, hemianestesia, hemianopsia
Asociación unimodal	Un área sensitiva única, procesa ese tipo de sensación	Corteza premotora, parietal superior, periestriada y temporal superior	Negligencia táctil, sordera para palabras
Asociación polimodal	Varias áreas unimodales. Donde los varios atributos de un objeto se mezclan (color-forma-tamaño)	Corteza temporal media e inferior, parietal inferior	Agnosia, anomia, apraxia
Asociación supramodal	Varias áreas polimodales. Recibe ya información procesada y filtrada	Parietal posterior y corteza prefrontal	Trastornos conductuales complejos síndrome disejecutivo
Corteza límbica	Varias áreas supramodales. Es el puente entre áreas de asociación sensitiva y otras estructuras límbicas	Giro en cíngulo, parahipocampo, polo temporal, córtex órbito-frontal	Trastornos de la motivación, impulso y personalidad

Tabla III

**RESUMEN DE LOS 3 CIRCUITOS FRONTO-SUBCORTICALES
IMPLICADOS EN LA CONDUCTA**

	DORSOLATERAL	FRONTO-ORBITARIO	MESIAL
Anatomía	Área 9-10 Brodmann caudado DL, pálido LDM tálamo VA, DM	Área 11-12 Brodmann caudado VM, pálido MDM tálamo VA, DM	Área 24 Brodmann n. acumbes, pálido RL tálamo DM
Síntoma principal	Síndrome disejecutivo	Cambio de personalidad (desinhibición)	Abulia
Síntomas asociados	Alteración memoria de trabajo Secuenciación "Amnesia frontal" Escasa fluidez verbal y no verbal Alteración programación motora	Ausencia normas sociales Descontrol de impulsos Reiterativos Conducta de utilización Moria	Mutismo acinético Desmotivados Ausencia de respuestas: motoras, verbales o emocionales
Finalidad	Organizar la información para responder a estímulos externos	Responder a estímulos según la emoción que produzcan	Responder según nuestra motivación interna
Tratamiento	Dopaminérgicos Bloqueantes alfa-adrenérgicos	Serotoninérgicos Bloqueantes alfa-adrenérgicos	Dopaminérgicos Estimulantes

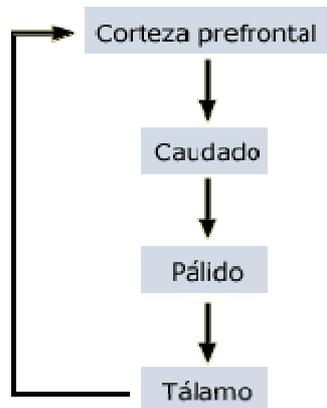
DL: dorsolateral, LDM: lateral dorsomedial, VA: ventral anterior,

DM: dorsomediano, VM: ventromedial

MDM: medial dorsomedial, RL: rostralateral

Figura 1

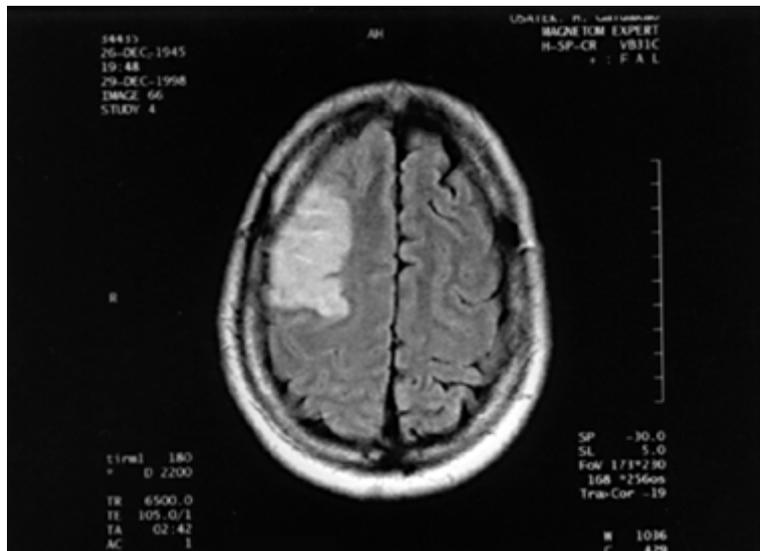
DIAGRAMA DE UN CIRCUITO FRONTO-SUBCORTICAL



Esquema general de un circuito fronto-subcortical.

Figura 2

FIGURA 2



Paciente de 52 años que ingresa por trastorno de conducta brusco, compatible con síndrome frontal. En la exploración al ingreso presentaba una paratonía inhibitoria y reflejos primitivos. RMN: Infarto frontal dorsolateral derecho.

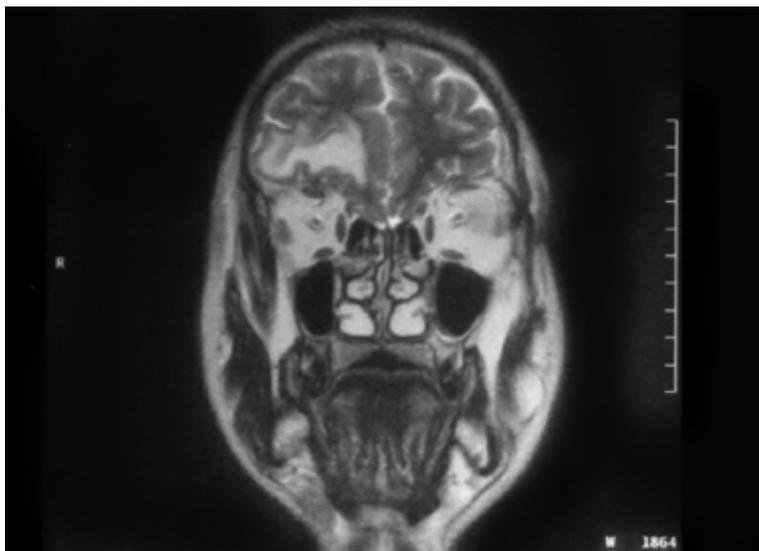
Tabla IV

CARACTERÍSTICAS DE LA "AMNESIA FRONTAL"

- Reconocimiento conservado
- Problemas para recordar
- Problemas para recordar la fuente de información (donde se aprendió)
- Problemas para poner en orden los acontecimientos
- Sensibilidad a cualquier distracción (lo que impide fijar ideas)
- Tendencia a confabular y a falsos reconocimientos
- Dificultad para utilizar categorías (lo que entorpece el recuerdo)

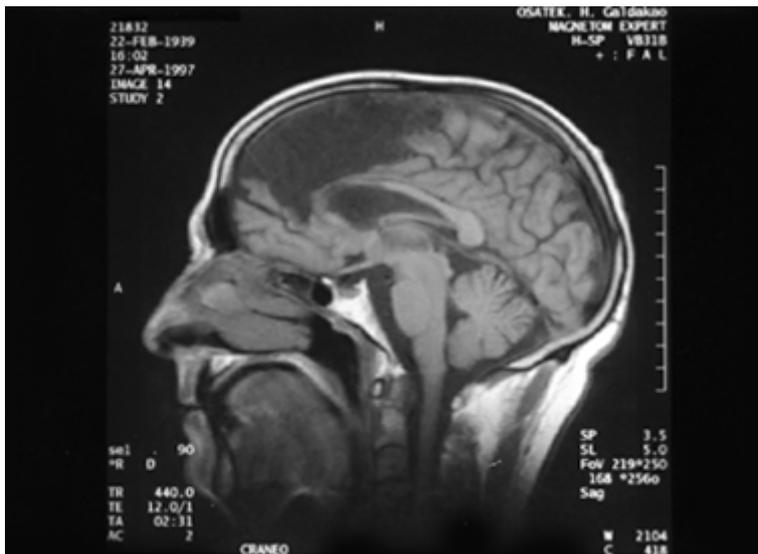
Figura 3

FIGURA 3



Paciente de 48 años, con síndrome frontal residual tras cirugía de un meningioma orbitario 4 años antes. RMN: Lesión desmielinizante, cicatricial, en región órbito-frontal derecha.

FIGURA 4



Paciente de 58 años, con cuadro brusco de mutismo y bradicinesia. RMN: Infarto en el territorio de la arteria cerebral anterior izquierda, abarcando la región mesial frontal y giro en cíngulo anterior.

TablaV

CAUSAS DE UN SÍNDROME FRONTAL (DISEJECUTIVO)

Lesiones vasculares	Infartos o hematomas territorio cerebral anterior y cerebral medio
Tumores	
Traumatismos	
Lesiones a distancia	En caudado, tálamo, pálido, mesencéfalo
Lesiones múltiples	Infartos lacunares múltiples, esclerosis múltiple
Sin lesión aparente	Esquizofrenia, alcoholismo, depresión mayor, cuadros obsesivo-compulsivos, trastornos bipolares
Enfermedades degenerativas	Enfermedad de Pick y variantes

Tabla VI

DIFERENCIAS CLÍNICAS ENTRE UNA DEMENCIA FRONTAL (DEGENERACIÓN ÁREAS ASOCIACIÓN PREFRONTALES) O TIPO ALZHEIMER (DEGENERACIÓN ÁREAS DE ASOCIACIÓN POSTERIORES)

	DEMENCIA FRONTAL	DEMENCIA ALZHEIMER
Síntomas característicos	Cambio de personalidad Problemas de relación	Falta de memoria Buenas relaciones sociales
Lenguaje	Concreto, escaso, perseverante	Afasia
Función visual	Normal	Agnosia
Función espacial	Normal Orientados	Apraxia Desorientación topográfica
Memoria	Cuesta recordar Orientados temporalmente	Cuesta fijar Desorientados
Actitud	No preocupados por su déficit	Muy preocupados

Tabla VII

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

Acinesia	Lentitud al responder
Reflejos anormales	Grasping Groping Palmomentoniano Hocicación
Tono anormal	Paratonía facilitatoria Paratonía inhibitoria
Marcha	A pequeños pasos, con pérdida de equilibrio y caídas
Olfato	Anosmia, si lesión orbitaria
Esfínteres	Incontinencia, si lesión mesial bilateral Nula preocupación por incontinencia en situaciones inapropiadas

Tabla VIII

EXPLORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

FUNCIÓN A EXPLORAR	TESTS
	Lesión Dorsolateral
Función ejecutiva	WAIS: Semejanzas, Comprensión, Rompecabezas, Interpretar refranes, WCST, Torre de Hanoi, Laberintos (Porteus Maze)
Memoria de trabajo	Trigramas, Paradigma de Sternberg, Continuous Performance Tests
Secuenciación	SRTT, Aprender secuencias verbales, gestos, gráficos

Fluidez verbal	Palabras que empiezan por letras determinadas, Denominar por categorías
Programación motora	Secuencias alternantes, coordinación recíproca
	Lesión Órbita-frontal
Capacidad de inhibición	Test de Stroop. Paradigma go-no go. Observar si conducta de utilización
Perseveración	Secuencias alternantes visuales y motoras
	Lesión Mesial
Atención y resistencia a la interferencia	Trail-Making A y B. Control mental. Cancelación de dígitos o letras o dibujos

Tabla IX

SÍNDROME FRONTAL (DISEJECUTIVO). RESUMEN

Características de los síntomas	Mezcla de síntomas de varios circuitos: las lesiones no se ciñen a un territorio anatómico. No aparecen siempre todos. Fluctúan de una exploración a otra.
El patrón de síntomas depende de	Lugar donde esté la lesión en el LF: dorsolateral, orbitaria, mesial. Tamaño: más grande, más síntomas. Lado: dcho = euforia; lzq = depresión. Tiempo de evolución de la lesión: muy antiguas, menos síntomas. Edad en la que se produjo la lesión: más joven, menos síntomas. Personalidad previa del paciente.

A veces hay síndrome frontal sin lesión frontal.

No cualquier conjunto de conducta anormal es un síndrome frontal.

El diagnóstico se basa en una buena exploración neuropsicológica.