

CAPÍTULO 9: AGNOSIAS TÁCTILES, AGNOSIAS AUDITIVAS Y AMUSIAS

Autor: María Sagrario Barquero Jiménez

AGNOSIAS TÁCTILES

Se entiende por agnosia la dificultad para reconocer un estímulo sensorial, sin que exista un defecto del receptor o de las vías sensitivas implicadas en cada modalidad.

La agnosia táctil es, por tanto, la imposibilidad de reconocer un objeto presentado al tacto sin que exista un defecto sensitivo asociado.

El reconocimiento táctil de los objetos requiere la integridad de los receptores cutáneos que nos permiten identificar su textura, forma y posición en el espacio, lo que posibilita su procesamiento en la corteza somatosensorial primaria y áreas asociativas, llevándonos en último término a reconocer los objetos.

De este modo las funciones somestésicas pueden dividirse en básicas, que son las relacionadas con percepciones simples (temperatura, dolor, vibración...), funciones intermedias como la discriminación del peso o la textura y funciones complejas como puede ser la identificación de objetos al tacto o reconocimiento de lenguajes táctiles (Braille), siendo necesario para estas últimas el conocimiento previo del objeto a identificar y la participación de áreas asociativas.

Por tanto los fenómenos agnósicos relacionados con la percepción de la información táctil están asociados con las lesiones de la corteza parietal, tanto la región localizada sobre la cisura de Silvio (área Somatosensorial II), implicada en la información sensitiva mediada por el sistema espinotalámico y responsable de la percepción de la sensibilidad menos específica (térmica y nociceptiva), como la relacionada con el sistema lemniscal medial, que se localiza en la circunvolución postcentral (área Somatosensorial I), implicado en procesos discriminativos más precisos. Esta región recibe también información de áreas sensitivas contralaterales, así como de otras áreas corticales, incluida el área motora suplementaria [1, 2, 3]. El hecho de que la corteza parietal reciba influencias de múltiples sistemas es lo que hace que, a diferencia de las cegueras o sorderas corticales, una lesión cortical pura no produzca "anestesia cortical".

Desde el punto de vista clínico se han realizado clasificaciones diferentes, dependiendo del planteamiento sobre las que se han diseñado [4, 5]:

- Descriptivos del defecto perceptivo
- Relacionados con la topografía lesional

Desde el punto de vista de su aplicabilidad clínica, probablemente las clasificaciones sean más prácticas cuanto más simples, por eso parece útil diferenciar las agnosias táctiles en dos grandes grupos:

1 Alteraciones relacionadas con dificultades para la discriminación

Si se alteran la discriminación entre dos puntos, localización de un punto en el espacio o sentido de la posición, se puede dificultar la percepción de las formas al tacto y por tanto el reconocimiento de objetos, sin defecto de percepción de funciones sensitivas más básicas, aunque los defectos para la discriminación no se acompañan necesariamente de dificultad para el reconocimiento de objetos, y se relacionan fundamentalmente con la afectación del área SS I (Somatosensorial I).

2 Alteraciones relacionadas con dificultades para la identificación

Hoy en día se conocen peor, ya que no pueden aplicarse estudios de experimentación animal a una función cualitativamente muy específica de la especie humana, sin embargo este sería el componente más puro de los defectos agnósicos. El área implicada es fundamentalmente la corteza SS II (Somatosensorial II) y región temporal adyacente.

Desde el punto de vista clínico los pacientes son incapaces de reconocer un objeto depositado en la mano afecta, y se han descrito defectos muy selectivos para identificar cualidades como la materia (ahilognosias) o la forma (amorfognosia).

Los defectos aesterognósicos son poco frecuentes desde el punto de vista clínico, son unilaterales y habitualmente izquierdos. Afectan la identificación del objeto, aunque los componentes discriminativos pueden permanecer mejor preservados.

Un dato de interés es que en estos pacientes es frecuente que la exploración táctil del objeto no se realice correctamente, por lo que es posible que la integración de este acto de rastreo motor forme parte de los mecanismos implicados en el reconocimiento del mismo y que el reconocimiento táctil de alguna forma active los programas motores necesarios para esta actividad, dato que se apoya en las descripciones de activación del área motora suplementaria 6 (junto con la corteza sensoriomotora) en los estudios realizados mediante PET (Positron Emission Tomography o Tomografía por Emisión de Positrones) cerebral en sujetos a los que se les pedía que identificaran un objeto mediante el tacto. Este componente motor no es imprescindible para el reconocimiento de los objetos, pero hace que este sea mejor y más rápido.

Es importante recordar que pacientes con defectos aestereognósicos pueden presentar fenómenos de extinción, en los que la presencia de un estímulo sensitivo puede desplazar o anular a otro realizado en el mismo tiempo.

AGNOSIAS AUDITIVAS

Se entiende por agnosia auditiva la incapacidad para el reconocimiento de estímulos que se reciben por vía auditiva, sin que exista un defecto sensorial asociado. Dependiendo del estímulo no reconocido, se podrán afectar la percepción de ruidos, palabras o música. Por tanto, debe explorarse

sistemáticamente el reconocimiento de sonidos (con contenido verbal y no verbal), componentes afectivos y expresivos del lenguaje, y sonidos con componente musical.

En principio se puede aplicar el término de agnosia auditiva en dos sentidos, uno más amplio que se aplica a la dificultad para reconocer todo tipo de sonidos y otro más restrictivo en el que se reserva este término para sonidos de contenido no verbal, clasificando a estos últimos —los verbales— en el grupo de las afasias; sin embargo esta delimitación no es siempre fácil ya que es frecuente que ambos defectos se presenten asociados en mayor o menor grado, dependiendo de la severidad y topografía de la lesión.

Por este motivo, y dependiendo del criterio de los autores, podremos encontrar el mismo defecto cognitivo catalogado de diferente manera [7, 5].

Hablaremos inicialmente de las agnosias para sonidos de contenido no verbal, de las agnosias en relación con sonidos de contenido verbal, de las agnosias para el componente emocional del sonido, y haremos en último lugar una descripción un poco más extensa de las amusias, ya que de alguna manera la música reúne los tres componentes (lingüístico, no verbal y emocional) en sí misma.

Agnosia para sonidos de contenido no verbal

Son trastornos infrecuentes o al menos son un motivo infrecuente de queja, pero es posible que su escasa repercusión en las actividades de vida diaria de los pacientes sea el motivo de que se refiera con menos frecuencia de lo que realmente aparece. Las descripciones de agnosias puras para los sonidos son excepcionales y, cuando se asocian a componentes verbales, probablemente pasen desapercibidos para el propio paciente.

Se caracteriza por la incapacidad del sujeto para reconocer sonidos aislados (aperceptivo) o por la dificultad para comprender su significado (asociativo).

Aparece en lesiones de la región posterior del lóbulo parietal derecho ya que el procesador auditivo del hemisferio izquierdo analiza mejor los componentes verbales [8]. Se ha descrito algún caso por afectación hemisférica izquierda [9], pero está más relacionado con funciones asociativas semánticas necesarias para la identificación del sonido.

Es frecuente que en esta sordera para los sonidos exista asociado un grado más o menos severo de amusia.

Puesto que se han descrito problemas para el reconocimiento de sonidos sin componente lingüístico con normalidad para percibir palabras, o con dificultad para percibir melodías sin problemas para percibir palabras o sonidos ambientales, podría sugerirse que existen tres diferentes sistemas para procesar el reconocimiento de la información auditiva, dependiendo de su cualidad, y que no solo se procese de forma diferenciada la percepción de palabras, si no también la de sonidos y música.

Agnosias para sonidos de contenido verbal

Son pacientes con dificultad para procesar estímulos auditivos de componente lingüístico, por lo que con frecuencia pueden simular defectos de audición y en ocasiones hay que confirmar la integridad de la vía auditiva con estudios de potenciales evocados.

Se pueden describir tres tipos diferentes de agnosia para las palabras, que son la sordera cortical, los trastornos corticales auditivos y la sordera pura para las palabras. La mejor definida es esta última, por lo que la describiremos separadamente, y no siempre es fácil diferenciar las dos primeras.

Sordera cortical

En los raros casos de sordera cortical/trastornos corticales auditivos los pacientes presentan con gran frecuencia dificultad para identificar los sonidos en el espacio y realizar el análisis temporal del sonido [11]. Repitiendo lo que refieren la mayoría de los autores, la forma clínica más simple de distinguir entre ambos procesos es que los sujetos con sordera cortical se comportan como sordos y se sienten sordos mientras que los pacientes con trastornos corticales auditivos se comportan como sordos pero no se sienten sordos (de manera parecida a lo que sucede en la ceguera cortical) [12].

La sordera cortical se produce por lesión temporal bilateral de las circunvoluciones transversas de Heschl, la etiología más frecuente es la vascular y habitualmente evoluciona en dos tiempos: inicialmente aparece una lesión unihemisférica y en un segundo tiempo aparece un defecto auditivo súbito secundario a la lesión contralateral. Lesiones bilaterales menos selectivas y generalmente más extensas producen los defectos auditivos corticales; de alguna manera la sordera cortical es un grupo más restringido y selectivo de un cuadro más amplio.

Sordera verbal pura

Los pacientes no son capaces de percibir las palabras, aunque sí son capaces de leer, escribir e incluso hablar de forma bastante adecuada sobre el contenido de un texto escrito. El término "pura" expresa una preservación del lenguaje y de la capacidad de identificar sonidos de contenido no verbal, que es significativamente mejor aunque pueda estar discretamente afectada. Este defecto aparece por lesión bilateral de la parte anterosuperior del lóbulo temporal con afectación cortical, pero también con afectación subcortical que desconectan el córtex auditivo del córtex lingüístico; de este modo se han descrito casos de sordera verbal pura por lesiones unilaterales de la sustancia blanca situadas en la región posterior del lóbulo temporal izquierdo, que desconectarían el área de Wernicke de la corteza auditiva primaria homolateral, y al mismo tiempo interrumpirían las fibras transcallosas procedentes de la corteza auditiva del otro hemisferio [13].

Las descripciones clínicas son escasas, probablemente por la relativa selectividad de la zona lesional. Al igual que en la sordera cortical la etiología más frecuente es la vascular y suele relacionarse con la fase de recuperación de un trastorno afásico más amplio de tipo sensitivo una vez que el resto de los

defectos del lenguaje desaparecen o se atenúan profundamente; en este momento el enfermo no comprende nada de lo que se le dice en voz alta, no reconoce las palabras ni puede escribir al dictado mientras que la emisión espontánea de palabras, la denominación verbal, la lectura y la escritura espontánea permanecen intactas. En esta fase evolutiva los pacientes pueden presentar alucinaciones auditivas o cuadros paranoides y trastornos comportamentales, que suelen tener una evolución transitoria. Nosotros sólo hemos visto a una paciente joven portadora de una vasculitis con sordera verbal pura que había sido ingresada en el Servicio de Psiquiatría con el diagnóstico de psicosis por esteroides; la paciente respondía de forma agresiva a cualquier estímulo verbal, ya que pensaba que se utilizaba un lenguaje ininteligible de forma deliberada "para confundirla". El cuadro era debido a un segundo episodio de etiología vascular y su aparición fue súbita.

Los estudios realizados con potenciales auditivos de tronco suelen dar resultados normales, pero los potenciales evocados auditivos tienen resultados variables, probablemente en relación con las diferentes etiologías.

Agnosias para el componente emocional del sonido o "paralingüísticas"
Este tipo de defecto agnósico afecta a los componentes no lingüísticos de la palabra como la entonación, el volumen o el ritmo, que son los que caracterizan su contenido afectivo. Aparece en pacientes con lesiones temporoparietales derechas y suele asociarse a negligencia del hemiespacio izquierdo. El paciente es capaz de comprender el significado de las palabras pero no distingue su impacto emotivo, lo que le hace más afín a la agnosia para los ruidos que a los fenómenos afásicos, aunque en ambos el defecto de percepción afecta a la palabra [14].

AMUSIAS

Dado que es un trastorno que habitualmente se cita menos extensamente en los manuales de neurología general, nos detendremos un poco más en su descripción.

Se define como amusia el defecto neurológico adquirido que implica una alteración en la percepción auditiva, lectura, escritura o ejecución musical y que no es debido a alteraciones sensitivas o motoras. Habitualmente se suele reservar este término para aquellos defectos que aparecen aislados y son debidos a una lesión focal, o al menos inicialmente focal, siendo menos utilizado cuando el defecto está relacionado con una demencia o con una enfermedad psiquiátrica.

Realmente el término amusia es muy amplio ya que incluye no sólo defectos puramente agnósicos, sino también de carácter "lingüístico" (entendiendo como lenguaje la facultad que tiene el ser humano de poder comunicar sus pensamientos o sentimientos) con afectación de lectoescritura. Es obvio que estos defectos están limitados a un grupo restringido de sujetos que ha

adquirido un "lenguaje" de contenido simbólico diferente al alfabético, aunque pueden aparecer otros de carácter apráxico o de funciones mnésicas en sujetos no necesariamente músicos "escolarizados" en el lenguaje musical. Por otra parte, la ejecución de una partitura requiere una importante actividad de entrenamiento que facilite una automatización del acto motor para que esta sea fluida y armónica ya sea utilizando un instrumento o la propia voz.

Por este motivo, aunque el capítulo actual se refiere a las agnosias, mencionaremos también algunos datos en relación con la producción de la música.

Es importante entender a qué nos referimos cuando utilizamos la palabra música. Si la definimos como "el arte de combinar los sonidos en el tiempo", cualquier tipo de sonido producido por cualquier objeto, utilizado de forma adecuada, puede ser interpretable como música, y se caracteriza por la combinación de diferentes tonos (cuya variación en una sucesión determinada produce la melodía), en una secuencia de tiempos de duración variable (ritmo) y diferenciados en diferentes timbres (debidos a los diferentes armónicos producidos por cada instrumento), pudiendo elaborarse a diferentes velocidades.

Debemos considerar que las amusias deben ser mucho más frecuentes de lo que hacen parecer las escasas descripciones referidas en la literatura por la simple razón de que sólo son motivo de queja si producen un defecto funcional y esto es raro excepto en los músicos profesionales o al menos en los sujetos muy aficionados; sin embargo, y dada la implicación en el procesamiento de la información musical de ambos lóbulos frontales y temporales siendo posible la aparición de amusia por lesión de cualquiera de ellos de forma uni o bilateral, probablemente si se explorara tan sistemáticamente como el lenguaje o la actividad motora, comprobaríamos que es un problema mucho más frecuente de lo que pensamos.

Por otra parte, es muy habitual que se hagan aseveraciones aparentemente simples al referirse a la experiencia musical que, en nuestra opinión, no por ser comunes se convierten en verdaderas. Es muy frecuente que cuando se habla de la experiencia musical se utilicen términos que no son absolutamente reales como la "universalidad de la experiencia musical". En cada cultura la vivencia que produce la música es similar, establece un sistema de comunicación dirigido de forma primaria a la afectividad del oyente y es capaz de despertar respuestas emotivas en un sujeto no especialmente educado para la audición de la música entendida como evento cultural, no obstante es importante recordar que la música sólo es capaz de producir ese tipo de respuesta si se ajusta a un patrón cultural determinado matizado por la educación. En este sentido se podría decir que todos padecemos de alguna manera una "amusia cultural" para la percepción de las melodías. (saxo tenor, shamisen)

Es obvio que cada cultura, incluso las muy primitivas, produce su propia música y que el objetivo en todas ellas es muy similar, inicialmente mágico-religioso y después comunicacional, por lo que aunque pueda no parecer tan básico como otros fenómenos neuropsicológicos (lenguaje, información visuoespacial, etc.)

sí tiene una función imprescindible en el normal desarrollo de estructuras sociales. Por esta razón podríamos suponer que, de manera similar a lo que sucede con las funciones lingüísticas verbales, se sustenta en una base estructural común en la corteza cerebral encargada de su procesamiento. Partiendo de este supuesto podríamos pensar que, al igual que sucede con el lenguaje, lesiones más o menos selectivas serían capaces de producir defectos en la percepción o en la producción de la música. Probablemente cuanto mejor y más específico sea el conocimiento de la música los circuitos serán más definidos, y éste es uno de los motivos por los que los trastornos más puros (selectivos para percepción de tonos, de ritmos, etc.) están descritos en músicos profesionales. Mencionaremos además que, si bien lo más probable es que la reproducción espontánea de la secuencia de tonos establecida en una escala "natural" (ampliaremos este concepto un poco más adelante) esté relacionada con el aprendizaje muy precoz de las melodías en la infancia (los niños entre los 6 y los 7 años improvisan secuencias melódicas con una disposición similar), existen escalas ordenadas de la misma manera en diferentes culturas, aunque todavía no se han realizado suficientes estudios fuera del sistema cultural occidental.

También me gustaría señalar que, aunque a la música se le atribuye como característica esencial la "evocación de la afectividad", esta no es exclusiva del lenguaje musical. El lenguaje verbal puede tener un fin exclusivamente informativo pero también puede transmitir un componente afectivo al lector/oyente cuando se utiliza como poesía o en determinadas formas de narrativa, en ese caso, al igual que la música, transmite información basada en las experiencias previas del sujeto y no exclusivamente relacionada con el significado gramatical de las palabras, por lo que el contenido que transmite cada una de ellas evoca una afectividad diferente en cada sujeto.

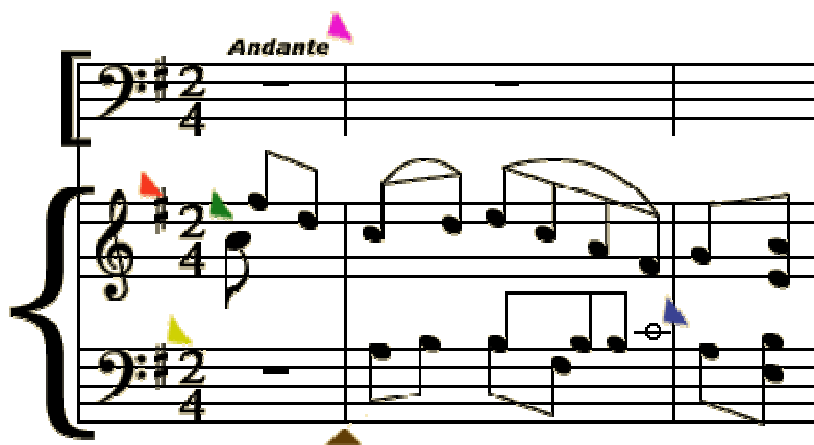
Realmente todos los casos de pacientes publicados con amusia afectan a personas que utilizan un sistema de notación occidental, sin que existan descripciones de sujetos que utilicen otros sistemas musicales, ni existen estudios transculturales sobre los diferentes mecanismos de producción o percepción de la música. Por tanto, para simplificar la comprensión de alguno de los términos que utilizaremos en la descripción de las amusias, haremos una pequeña introducción sobre el lenguaje musical que puede parecer muy complicado pero los conceptos imprescindibles para comprenderlo son relativamente sencillos.

Introducción al lenguaje musical

Los sonidos reciben un nombre según la posición que ocupan una serie de círculos (llamados notas) sobre o entre los espacios de un conjunto de cinco líneas paralelas horizontales y equidistantes denominado pentagrama.



Al inicio de la partitura se colocan una serie de elementos que nos van a facilitar toda la información precisa para la lectura musical.



- Clave (flecha roja). Nos informa de cómo se llama (y por tanto cómo se llaman todas las demás notas en la posición que ocupan con respecto a ella) la nota colocada en la línea donde ésta se sitúa. El objetivo de utilizar claves diferentes es que podamos incluir la mayor cantidad de notas que necesitemos en un solo pentagrama, aunque este se pueda ampliar con líneas supletorias tanto por encima como por debajo del mismo (flecha azul). Existen siete claves, una de "sol", dos de "fa" y cuatro de "do". Podemos hacer que una nota colocada en la misma posición cambie su sonido dependiendo de la clave utilizada, por ejemplo una nota situada en la segunda línea se llamará "sol" si utilizamos una clave de "Sol en segunda" (flecha roja) o "si" utilizando una clave de "Fa en cuarta" (ya que se llamaría "fa" la nota situada en la cuarta línea). (Escala cello)



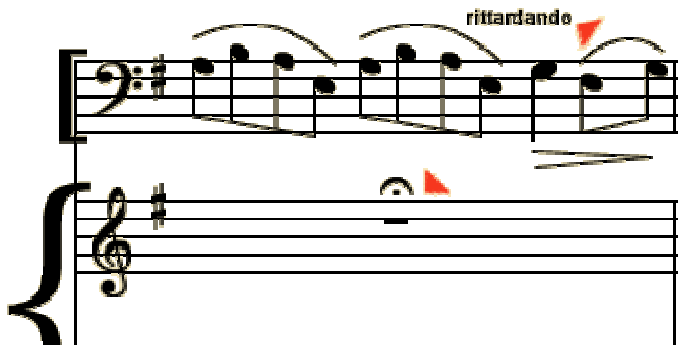
Clave de "do"
 Clave de "fa"
 Clave de "sol"

- Armadura. Puede no existir (es el caso de la escala "natural"), en nuestro ejemplo es un sostenido (flecha amarilla) nos indica el tono en el que se ha escrito la partitura. Inicialmente la escala "natural" o cromática es la que se forma por la sucesión correlativa de las notas do-re-mi-fa-sol-la-si-do separadas por unos intervalos que siguen la secuencia de dos tonos, un semitono, tres tonos, un semitono. Una escala puede comenzar por una nota diferente a do, pero la secuencia entre tonos y semitonos debe mantenerse constante, por lo que modificaremos los sonidos de las notas, subiendo o bajando su valor en medio tono. En nuestro caso, al subir medio tono al sonido "fa" tenemos una escala que mantiene el esquema natural iniciándose con la nota sol (sol-la-si-do-re-mi-fa-sol) y se correspondería por tanto con "Sol Mayor".

- Compás. Se representa como un quebrado (flecha verde) y en nuestro ejemplo es 2/4. Nos dice qué cantidad de unidades básicas "cabén" en el espacio delimitado entre dos líneas verticales (flecha marrón) que constituye un compás. Puesto que en el compás se acentúan los tiempos impares, esta cifra nos dará así mismo la información del ritmo de la pieza.

- Tiempo. Se representa sobre el pentagrama (flecha púrpura) utilizando una o dos palabras que nos indican la velocidad a la que se interpreta la partitura, en nuestro caso es "andante", una velocidad media.

- De manera esporádica pueden aparecer sobre o bajo el pentagrama y sobre o bajo las notas diferentes ornamentos que se representan tanto como palabras (en nuestro ejemplo "ritardando") o símbolos (en nuestro ejemplo "calderón") que modifican la duración o expresión de los sonidos y son los que contribuyen a dar mayor expresividad a la partitura.



Se han realizado múltiples intentos para aclarar los mecanismos todavía no bien conocidos implicados en la lectura, escritura y producción de la música.

Una parte importante de estos procesos todavía no son bien conocidos e incluso alguno de sus componentes permanece prácticamente sin estudiar pero intentaremos exponer los datos disponibles en este momento, tanto los basados en estudios clínicos como los realizados utilizando técnicas de escucha dicótica o estudios de neuroimagen funcional utilizando la Tomografía por Emisión de Positrones (PET).

Mecanismos de la percepción musical

La identificación de una pieza musical bien conocida se basa principalmente en el reconocimiento de la correcta alternancia de los tonos con una distancia relativa entre ellos lo que nos permite discriminar entre los más agudos y los más graves; esta distancia debe conservarse aunque cambiemos el tono de partida, no es tan importante que la nota inicial sea "do" o "fa" si las distancias relativas con las notas siguientes es la misma, en ambos casos identificaremos la misma pieza ya que conservará el mismo esquema melódico. Un cambio en la velocidad de emisión, en el timbre del instrumento o en el ritmo no producen una distorsión significativa en el reconocimiento de la pieza, un error en la secuencia de los tonos será reconocida como extraña a la pieza y si es lo bastante importante podrá llegar a impedir su identificación. Al igual que en el procesamiento del lenguaje es necesario que el sujeto posea una información previa que le permita identificar el sonido e individualizarle entre otros similares (algo parecido a un "lexicón"), esto implica la existencia de una representación abstracta y un sistema de almacenamiento de tonos que el sujeto es capaz de reconocer.

Con respecto a la percepción del propio componente básico de la melodía, el tono, aún no conocemos con exactitud el mecanismo utilizado. Salvo casos

excepcionales (que describiremos cuando hablemos del "tono absoluto") no percibimos los tonos puros y aislados, es su secuenciación más o menos rápida lo que nos permite diferenciar distancias relativas entre un tono y el siguiente, por tanto percibimos fundamentalmente unidades de agrupación de tonos que, de alguna manera, se comportan de modo similar a una palabra compuesta por la agrupación de diferentes sonidos (letras). De este modo una partitura se compone de "motivos", que se agrupan en "frases" acentuadas de una manera determinada, lo que permite identificar el componente de temporalidad del mismo y que son perfectamente identificables cuando reaparecen en el curso de la pieza aunque sean modificadas en el resto de los componentes "no básicos" (ritmo, timbre, etc.) [15]. (God Save the Queen versión 1, God Save de Queen versión 2)

En los estudios realizados con PET para valorar la percepción de la melodía se han elaborado diferentes diseños en los que se evalúa la diferencia de activación de estructuras cerebrales mientras el sujeto realiza diferentes tareas, con el fin de analizar de la forma más aislada posible qué áreas están implicadas en funciones específicas para cada componente implicado en la percepción de la música [16, 17].

Los estudios proyectados para evaluar cómo se discrimina la dirección del tono (si dos tonos consecutivos llevan una dirección ascendente o descendente) objetivan una activación del córtex frontal ventrolateral derecho. Si lo que se pretende es discriminar entre sonidos y silencios se obtiene una activación de la misma zona, pero bilateral. Es posible que esta activación exprese la implicación de esta región cortical en la actividad de evaluar entre dos estímulos utilizando la memoria de trabajo auditiva para tonos, evidenciando una utilización preferente del hemisferio derecho.

Si la tarea que se solicita al sujeto es completar una secuencia de seis tonos o crear la secuencia completa (por canto) y se compara la diferente activación cortical que aparece entre ambas (cuando la secuencia la genera el propio sujeto y cuando las secuencias son generadas externamente), lo que se visualiza es una activación frontal ventrolateral bilateral junto con una activación dorsolateral bilateral frontal asimétrica, con un predominio de activación en el lado derecho en ambos tipos de secuencias [18, 19]. Probablemente lo que se objetiva en este estudio es la activación de áreas corticales implicadas en la utilización de la memoria de trabajo.

Cuando se pidió a los sujetos que calcularan la dirección en el cambio de los tonos entre la primera y la segunda nota, se obtuvo una activación en el córtex orbitofrontal derecho, pero si se les solicitaba calcular la dirección del tono entre el primero y el último, lo que se obtenía era una activación mediodorsolateral frontal bilateral, con escasa o casi nula activación ventrolateral. Si se sustrae a la percepción de la melodía la de un tono único, la zona de mayor activación es la del giro temporal superior derecho, posterior al giro de Heschl. Si recordamos el circuito fonológico para el reconocimiento de palabras, los pasos para su identificación podrían resumirse en análisis auditivo, reconocimiento de la misma en nuestro léxico auditivo de entrada y su reconocimiento semántico que nos permite elaborar una salida, debe existir un

circuito tonal donde se realiza un análisis auditivo de la información, que es transferida hacia nuestra zona de almacenamiento de tonos, posteriormente se identifican secuencias conocidas y esto nos permite elaborar una salida ya sea en forma de canto o de interpretación musical. Probablemente la activación del córtex temporal esté relacionada con el almacenamiento de los tonos; y la activación del córtex frontal con actividades de la memoria de trabajo, existiendo de alguna manera una preferencia para la utilización del hemisferio derecho en el almacenamiento de los tonos [20, 21, 15].

De forma excepcional se ha descrito en algunos sujetos, la percepción del "tono absoluto" o capacidad para discriminar y por tanto nombrar correctamente un tono oído aislado, sin requerir un intervalo de referencia siendo así capaces de asociar una palabra a un sonido aislado. Aunque es evidente que el entrenamiento no consigue que esta tarea tan difícil pueda ser realizada por todos los músicos, no es tan excepcional en los profesionales de la música. De hecho, en las descripciones de este fenómeno se comenta que aparece con más frecuencia en los músicos profesionales (todos los artículos que hemos revisado donde se menciona específicamente esta capacidad era en relación con pacientes músicos); nos preguntamos si puede aparecer en alguien "no escolarizado" de forma absoluta para el lenguaje musical. Los estudios con PET cerebral realizados en estos sujetos durante la tarea han evidenciado una activación de la región frontal dorsolateral posterior, aunque el mecanismo de adquisición de esta rara habilidad aún no está bien definido y no existe una explicación definitiva de hasta qué punto esta activación es específica en esta capacidad [21].

Además se hace necesario un cierto grado de percepción (mayor cuanto mayor es la habilidad musical) de la duración de cada sonido y especialmente el intervalo de tiempo que media entre dos sonidos. Es obvio que esta habilidad de percepción de intervalos de tiempo es independiente del conocimiento técnico de la música y que el entrenamiento puede facilitarnos su adquisición, lo que permite reproducir secuencias de intervalos y da lugar a la habilidad que en España se denomina "cantar de oído". La modificación de estos intervalos de tiempo como alargar el final de una frase, ralentizar un pasaje, etc., facilita el componente emotivo en la expresión de la música, por esta razón se puede elaborar una interpretación musical muy emotiva sin necesidad de ser un "conocedor escolarizado" de la misma.

Es de especial interés el análisis de los estudios realizados, comparando la percepción de la melodía entre músicos y no músicos y que demuestran que los músicos tienen una mejor percepción de la melodía con el oído derecho mientras los no músicos muestran una dominancia en la percepción por oído izquierdo, probablemente porque esta función se procese de modo diferente en ambos.

Si tenemos en cuenta que los músicos pueden discriminar la diferencia existente entre dos tonos con precisión, es probable que identifiquen las secuencias melódicas utilizando su capacidad de distinguir intervalos (actividad más característica del hemisferio izquierdo), mientras que los no músicos perciben la melodía de forma más holística (lo que se ha definido como el

contorno de la melodía), motivo por el que se encuentra una diferencia entre ambos grupos en la dominancia de los hemisferios cerebrales a la hora de procesar la melodía. Un reciente artículo publicado en la revista Brain en enero de 1999, describe el estudio con doppler transcraneal de la velocidad del flujo sanguíneo cerebral durante la percepción de una pieza musical y en sus resultados se evidencia que los sujetos no músicos presentan un aumento de la perfusión en el hemisferio derecho y los músicos en el izquierdo. Señala también que, en los músicos, el aumento del flujo aparece tanto para la percepción de la melodía como del ritmo, pero en los no músicos el aumento aparece cuando se percibe la melodía, pero no con el ritmo, que ya hemos mencionado que no es un componente básico para la identificación de la pieza [19, 21, 22, 23, 24].

La comprensión de la música implica, por tanto, el análisis secuencial y el procesamiento global (gestáltico) de la información con actividad probablemente bihemisférica, cooperando en ella el hemisferio izquierdo para componentes más analíticos y el derecho en los componentes más emocionales de forma más intensa que en el lenguaje hablado.

Es posible que la percepción "natural" de la música esté localizada en el hemisferio derecho y sea su aprendizaje profesional lo que hace que determinadas funciones se asuman por el hemisferio izquierdo dada su mayor especialización para el análisis de los patrones temporales.

Parece que los aspectos temporales y no temporales de la música no están claramente lateralizados.

En la actualidad todavía permanece en discusión si se percibe de forma simultánea o diferenciada el componente melódico del rítmico; por un lado, la percepción de ambos componentes es simultánea y en este momento no existe ningún dato concluyente que demuestre si ambos se elaboran de forma diferenciada o si de alguna manera lo hacen en el seno de un mismo procedimiento, sin embargo en las descripciones clínicas sí se han comunicado casos de pacientes con alteración aislada de uno de los dos. Estudios realizados sobre la mayor o menor habilidad para seguir una secuencia rítmica con una de las dos manos no han mostrado resultados definitivos, aunque los trabajos iniciales mostraban que existía una mayor facilidad para seguir el ritmo con la mano izquierda, incluso frente a actividades distractorias, y algunos estudios con escucha dicótica han evidenciado una supremacía del oído derecho para la percepción del ritmo, y los estudios realizados con sujetos que presentaban lesión en uno u otro hemisferio han demostrado claras diferencias a favor de uno de ellos. Probablemente la ausencia de resultados definitivos hasta el momento sea debida a que en los estudios experimentales es muy difícil diferenciar qué componente es el relacionado con la coordinación de actos motores finos o con el propio procesamiento del ritmo.

Probablemente el aprendizaje de la experiencia musical es diferente entre los sujetos conocedores y no conocedores de la música. Probablemente los "conocedores" perciben mejor la música como frases sucesivas que como un todo y cuanto mejor es el nivel de conocimiento, existe menos predominancia de un oído en los tests de escucha dicótica. Es posible que por eso los sujetos

conocedores tengan menos problemas para la percepción de la música tras una lesión única de un lóbulo temporal, ya que el otro puede asumir de alguna manera la información.

Entre los estudios realizados para la ejecución de la música probablemente los más interesantes sean los ejecutados mediante PET cerebral en los que se pide al sujeto que realice tres tareas: que aprenda una secuencia de sonidos, que la cante o que imagine que la canta [25].

Durante la percepción de la secuencia se activa de forma bilateral el córtex auditivo, aunque algo más intensamente en la zona temporal superior derecha, posterior al giro de Heschl y la corteza frontal ventrolateral de manera muy similar a las activaciones descritas anteriormente; pero si se le pide al sujeto que imagine la secuencia se activan áreas de córtex motor, incluida el área motora suplementaria y el núcleo putamen derecho (estructuras todas ellas implicadas en la iniciación del acto motor), probablemente porque cuando el sujeto imagina la secuencia de sonidos activa áreas motoras implicadas en el canto (a fin de cuentas el sujeto "canta para sí" los sonidos que imagina). Cuando se pide al sujeto finalmente que la cante, la activación de córtex motor es mayor que cuando imagina la secuencia, la activación del núcleo putamen es bilateral y aparece también activación cerebelosa (que sólo aparece cuando el acto motor se realiza porque de alguna manera controla que el movimiento sea más preciso).

Mecanismos implicados en la ejecución musical

Se han realizado también estudios de ejecución de partituras en un grupo de pianistas diestros a los que se les hizo interpretar escalas y se comparó con los resultados obtenidos al tocar una partitura de Bach desconocida para todos ellos. Cuando tocaban con su mano derecha las escalas bien conocidas, el flujo cerebral aumenta en el área motora primaria y córtex premotor medial izquierdos, así como en el hemisferio cerebeloso derecho, pero si la melodía es inhabitual, se objetiva una activación del córtex frontal izquierdo justo bajo el área de Broca y adyacente a ella (frontal inferior), activación del córtex premotor en mayor extensión que cuando se interpreta una escala y también un área parietal superior bilateral que quizá esté relacionado con el concepto espacial necesario para elaborar el acto motor.

Se han realizado algunos estudios de función hemisférica utilizando amital sódico en inyección intracarotídea, y se ha observado que su perfusión en la carótida derecha producía una pérdida del control del tono durante el canto, con ritmo mejor preservado y si la inyección se realizaba en la carótida izquierda la afectación era tanto para el tono como para el ritmo aunque la melodía permanecía identificable ya que se modificaba algo más el componente melódico que el tono; sin embargo los estudios no son concluyentes porque es un test poco frecuente y menos en sujetos controles a los que se les inyecte la carótida izquierda, pero las descripciones de pacientes con lesión hemisférica apoyan de alguna manera los resultados de los tests de amital en el sentido de que la afectación de cualquiera de los hemisferios cerebrales es capaz de producir defectos en la emisión del canto, pero estos son más severos cuando la afectación es hemisférica izquierda [26].

Otras variaciones objetivadas en la emisión del canto, que son las que le dan un mayor componente personal o creativo, es la tendencia habitual a iniciar los tonos "difíciles" con un sonido de bajo volumen que posteriormente se aumenta y generalmente en estos casos casi siempre se preceden de una pausa, probablemente destinada a idear el movimiento preciso para emitir ese sonido complejo. También existen, para la misma partitura, abundantes desviaciones del tono basal, especialmente utilizando vibratos muy próximos y desviaciones en la duración de los intervalos.

Para la ejecución instrumental de la música existen dos secuencias de actividades que el intérprete tiene que realizar; en primer lugar es necesario elaborar una representación mental de la pieza a ejecutar y luego hay que ensayar suficientemente su ejecución hasta llegar a un nivel al menos óptimo. Es evidente que la elaboración de este proceso es diferente para cada instrumento y a esto añadiremos la influencia cultural y la propia impronta "personal" o "creativa" del ejecutor.

Para elaborar la representación de la partitura, esta suele ser fragmentada en unidades menores que se ensamblan en una estructura final, probablemente de manera diferente cada vez, lo que deja un margen a la creatividad del sujeto, tendiendo a estar identificadas estas unidades estructurales por su final en una frase bien conocida de la propia obra, probablemente porque la repetición de un elemento bien conocido, de carácter puramente melódico o no, facilita el recuerdo de la obra. Junto con esto hay que considerar la propia y muy especializada automatización del acto motor implicado en la ejecución de cada instrumento, es este particular y específico acto motor lo que permite a un músico realizar probablemente el trabajo más concreto y creativo de su actividad, ya que durante el estudio de la partitura es capaz de "interpretarla" elaborando un plan de acción motora previo a la primera ejecución de la misma.

Si un intérprete se enfrenta a una partitura poco o nada conocida, la técnica de la interpretación mantiene una estructura similar; inicialmente se "lee" en un solo bloque el grupo inicial de notas, lo que facilita que se elabore un plan motor y realiza una lectura anticipada en unas pocas notas al texto que interpreta, lo que le permite planificar y ejecutarla. Naturalmente cuanto mejor entrenamiento tenga el intérprete y mejor conocimiento de la técnica del autor que interpreta, mejor será la ejecución de la obra.

Se han realizado estudios de ejecución utilizando diferentes instrumentos, pero son muy escasos y poco significativos por lo que no se pueden sacar conclusiones de los mismos. Mencionaremos, como ejemplo de dificultad para la valoración de estos estudios, los realizados a sujetos que interpretaban en piano en los que se filmaron los movimientos de los macillos de diferentes pianistas interpretando la misma partitura, utilizando una frase que va en crescendo-decrescendo con el fin de valorar el mantenimiento de la actividad rítmica, mejor identificable inicialmente que la melódica. Sin embargo cada pianista interpretaba la misma partitura de forma diferente, algunos iniciaban los bajos para enfatizar la frase (mano izquierda), otros iniciaban la frase en su

componente melódico (mano derecha) lo que de algún modo le da más dramatismo, algunos modificaban ligeramente la duración entre las notas para dar más solemnidad a su interpretación, pero realmente lo más llamativo es que existía siempre un cierto grado de asincronía entre bajos y acordes o melodía con una finalidad intensificadora de la expresividad. Este efecto disminuía si se utilizaba un metrónomo, pero no desaparecía.

En instrumentistas de violín se intentó estudiar el movimiento del arco con el fin de controlar la frecuencia (que da origen al tono). Prácticamente todos los violinistas utilizaban el vibrato para emitir el tono, pero su intensidad era muy variable de una nota a otra y en la misma melodía para cada violinista. Existe una gran variabilidad entre las frecuencias emitidas para un mismo tono tanto entre sujetos como intra sujetos, y para enfatizar el efecto crescendo tendían a aumentar algo los intervalos entre dos notas, con una tendencia también generalizada a disminuirlas en los disminuyendo. Al ser el violín un instrumento de cuerdas sin trastes, la variabilidad fue mayor que en el piano, donde el tono es fijo, al ser un instrumento de percusión [19].

Realmente son estas variaciones más o menos arbitrarias lo que genera la "genialidad" de la interpretación, al igual que comentábamos anteriormente con el canto.

Mecanismos implicados en la elaboración de las armaduras tonales

No he encontrado ningún trabajo donde se haya valorado la elaboración de conceptos básicos como la estructuración o la armadura de una tonalidad, sin embargo tenemos la experiencia de una paciente, crítica musical cuya queja inicial era una amusia disperceptiva en la que no era capaz de percibir la calidad de la ejecución de una partitura (trabajo en el que estaba altamente especializada) y el único dato deficitario objetivable en la exploración era su incapacidad para armar una tonalidad, labor que requiere una importante actividad de planificación y en el que pensamos que están implicadas actividades frontales. Recordemos que la paciente sí era capaz de reconocer la melodía que se interpretaba (su corteza auditiva funcionaba adecuadamente), pero había perdido su capacidad de discriminar su cualidad interpretativa, que forma parte de la integración de su percepción acústica, su capacidad para identificar obras conocidas y en relación con un bagaje cultural previo, emisión de un juicio; todo ello nos apoya el dato de que su afectación clínica fuera inicialmente bifrontal. La paciente progresó con la aparición de trastornos de comportamiento y fenómenos afásicos, desarrollando un cuadro clínico compatible con una enfermedad de Pick, sin que en la actualidad tengamos confirmación histológica.

Mecanismos implicados en la lectura musical

Con respecto a la "lectura" de una partitura, prácticamente no existe ningún estudio concluyente sobre su procesamiento, sólo mencionaremos que la partitura se lee reconociendo el bloque de información inicial y que después probablemente la lectura no se realice nota a nota, sino leyendo motivos al igual que se lee una palabra, con la peculiaridad de que cuando un músico lee una partitura evoca su sonido de forma inmediata, no he conocido a ningún músico que en la lectura espontánea de una partitura "recite" la secuencia de

las notas, todos ellos tararean la melodía, nominando las notas o no. Realmente no "leen" las partituras, las "oyen". En la actualidad existen aún menos estudios sobre el procesamiento de la escritura musical. En un estudio realizado con PET se objetivó que, durante la audición de una partitura "leída", aparecía una activación del córtex auditivo secundario pero también del giro supramarginal izquierdo (implicado en la función de escribir sonidos). Es posible que exista también un sistema inverso y que cuando un músico oye el componente "no musical" de una partitura sea capaz de evocar su traslado a un sistema de notación musical espacial [27].

Clasificaciones clínicas (amusias)

Con respecto a una posible clasificación clínica de las amusias, se han realizado diferentes intentos de tipificarlas de manera similar a como se ha hecho con las afasias. Y desde el punto de vista práctico la manera más simple de etiquetarlas sería dividir las en perceptivas (sensitivas) y expresivas (motoras).

Dentro de las amusias expresivas a su vez podríamos subclasificarlas en avocalias (incapacidad de emitir un tono o cantar un tono), agrafias o amusias instrumentales, que realmente entran en el campo de las apraxias.

A su vez las perceptivas pueden subclasificarse en sordera musical pura, paramusias, amusia amnésica, "ceguera" para la música, sordera para la melodía. Algunas de ellas son muy selectivas para notaciones de carácter simbólico en sujetos "escolarizados", así como aparecen amusias muy específicas para funciones ejecutivas vocales o motoras, que requieren una actividad de entrenamiento previo, aunque no necesiten una "escolarización" especializada.

Sin embargo en nuestra opinión no tiene mucho sentido intentar una clasificación exhaustiva de los diferentes tipos de amusia que pueden existir, al menos hasta que no se elabore una teoría generalmente aceptada de los mecanismos implicados en la tarea musical.

Descripción de casos clínicos (amusias)

El primer caso descrito de discordancia entre lenguaje musical y lenguaje verbal fue realizado en el año 1745. El paciente presentaba una hemiparesia derecha con afasia, sólo podía decir "sí", pero podía cantar himnos religiosos previamente aprendidos, tanto en su melodía como en la letra, pudiendo continuar el canto de un himno que iniciara el examinador. Este mismo paciente conservaba el lenguaje automático en el sentido de que podía recitar plegarias sin cantarlas, siempre y cuando las "recitara" con un cierto sentido del ritmo.

Desde entonces existen múltiples citas de pacientes con afasia y preservación del canto con o sin palabras, con o sin alteración de la percepción de los tonos o del ritmo, siendo la descripción más frecuente la de sujetos con afasia en los que se conservaba la emisión de canciones bien conocidas, incluso en una paciente con una afasia transcortical mixta que era capaz de cantar con el examinador.

Aunque existen más casos descritos, en los que los estudios clínicos permiten obtener más información son fundamentalmente aquellos casos de pacientes con actividad musical estable, profesional o no. Subdividiremos estos casos en tres grupos, pacientes que presentaban afasia y amusia, pacientes que presentaban trastornos del lenguaje verbal con una preservación suficientemente buena del lenguaje musical y, por último, reseñaremos algunos casos en los que, si bien el estudio no es tan definitivo, nos han parecido notables por su interés.

Resumiremos los casos clínicos de siete pacientes con afasia y amusia.

1 El primer caso que describiremos probablemente sea el más conocido, ya que se trata de Maurice Ravel y ha tenido mayor repercusión social y cultural. Fue estudiado en 1948 por Alajouanine [28] y presentaba una apraxia ideomotora, alexia, agrafia y afasia de Wernicke y probablemente padecía una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central de inicio focal tipo Pick. En la descripción original refiere un síndrome de evolución progresiva en el que Alajouanine utiliza la frase "la memoria, el juicio, la afectividad y el gusto estético estaban intactos" y notifica que también lo estaba el "pensamiento musical", era capaz de reconocer melodías, tonos, errores introducidos deliberadamente en una partitura para los tonos o ritmos y, sin embargo, no era capaz de cantar o tocar el piano, tanto por imitación como espontáneamente o al dictado, no podía nominar, cantar o tocar notas escritas, podía escribir música aunque esta era muy pobre de contenido, pero era mejor que la escritura de palabras y la copia era prácticamente imposible. Refiere que asistía a conciertos manteniendo una clara actitud crítica y obteniendo placer de la audición de la misma y al parecer podía idear sus composiciones de forma adecuada. Es famosa la frase del propio Ravel donde describe: "tengo la cabeza llena de música pero no soy capaz de escribirla".

Pese a su indudable interés clínico, el hecho de que sus síntomas formaran parte de una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central no nos ofrece datos definitivos para localizar la topografía de su defecto musical.

2 Mencionaremos después un grupo de pacientes, todos músicos profesionales aunque con actividades dispares; el primero era un violinista profesional que refería tener previamente percepción para el tono absoluto. Tras un accidente cerebrovascular en el territorio de la cerebral media derecha presentó como secuelas una afasia de Wernicke y hemiparesia derecha; tenía dificultad para nominar, repetir, alguna parafasia y dificultad para comprender órdenes complejas; en el lenguaje escrito presentaba paralexias al leer en voz alta y moderada agrafia, la comprensión de la lectura era normal. Desde el punto de vista de la música presentaba un defecto disperceptivo, con dificultad para nominar tonos, intervalos y ritmos, así como melodías familiares cuando las oía tocadas al piano, pese a haber sido capaz de nominarlas si las oía cantadas. Este mismo paciente presentaba dificultad para cantar melodías previamente no conocidas por lo que es posible que existiera un componente expresivo asociado. Podía copiar y escribir música espontáneamente de forma correcta, con dificultades para escribir música al dictado. Nominaba sin problemas notas

escritas en clave de sol, con dificultad para su lectura utilizando las claves de fa y do, siendo incapaz de cantar música escrita en cualquiera de las claves.

3 El siguiente paciente era un bajista de jazz portador de un aneurisma en la bifurcación de la arteria cerebral media izquierda que le produjo un infarto en las áreas temporal posterior y parietal inferior, que le causó una afasia de conducción con amusia expresiva, alexia y agrafia para ambos tipos de lenguaje, aunque estaba mejor preservado para la lectoescritura de palabras que musical. Su evolución fue favorable, persistiendo como única secuela una dificultad leve para nominar así como para la escritura musical.

4 El siguiente paciente fue intervenido de un meningioma temporal izquierdo cuando era estudiante de música. Tras la cirugía presentó afasia transcortical sensitiva, alexia y agrafia, así como alexia y agrafia musicales con copia preservada. Su evolución fue muy favorable, pudiendo finalizar sus estudios aunque tuvo que cambiar el instrumento de piano a guitarra por un problema motor, pero no fue capaz de leer correctamente las partituras, por lo que realizó su aprendizaje de nuevas partituras escuchándolas. Pese a todo pudo ejercer posteriormente su carrera.

5 El quinto paciente era un profesor de música que presentó una lesión isquémica hemisférica izquierda con afasia no fluente y amusia mista (expresiva y disperceptiva) con afectación fundamental para los componentes rítmicos sobre los melódicos, incluso cuando los percibía por vía no auditiva. Era capaz de reconocer secuencias de tonos pero no de identificar las melodías.

6 El siguiente paciente se diferencia de los anteriores en que, si bien mantenía una actividad musical como organista, era un músico aficionado con una buena capacidad para interpretar, pero no sabía leer o escribir música. Tras un infarto cerebral con afectación de la región temporal superior derecha con afectación de giro supramarginal, tuvo dificultad para identificar melodías bien conocidas y perdió habilidad para la interpretación. Desde entonces fue incapaz de volver a tocar el órgano sin que presentara paresia asociada.

7 El siguiente paciente también era músico aficionado sin formación de lenguaje musical aunque con buen entrenamiento en la ejecución; tocaba el acordeón y utilizaba para la escritura la mano derecha. Fue intervenido de un oligodendroglioma frontal derecho y presentó como secuelas hemiparesia izquierda, disartria y disprosodia tanto motora como sensitiva. Llamaba la atención la presencia de alguna parafasia, algún defecto de comprensión y alguna paragrafia por lo que se realizaron estudios de dominancia hemisférica que hicieron pensar a sus examinadores que esta no estaba bien definida. Tenía múltiples defectos en su actividad musical, ya que no era capaz de tocar el acordeón y aunque podía reconocer el error no acertaba a corregirlo, tenía dificultad para producir el ritmo incluso imitando, así como para el canto (ritmo, stacatto, ritardandos y acelerandos). No fue capaz de aprender nuevas melodías.

Si analizamos los resultados de estos seis pacientes (excluido Ravel por no ser

una lesión exclusivamente focal), veremos que los cuatro primeros eran profesionales escolarizados en el lenguaje musical y en todos ellos la lesión afectaba al hemisferio izquierdo. Sin embargo los pacientes que tenían afectación del hemisferio derecho no eran profesionales escolarizados de la música y al menos uno de ellos tenía un escaso conocimiento del lenguaje musical y posiblemente una lateralidad con manualidad contrariada; por otra parte este paciente fue el que presentó una mayor secuela ya que no fue capaz de recobrar su habilidad previa. Por otra, parte en el otro paciente el componente apráxico podría jugar un papel importante en su defecto ejecutivo.

Pensamos que estos casos apoyan nuestra opinión de que en los músicos profesionales, la asunción de un componente lingüístico en su aprendizaje hace que tengan una dominancia para la música en el hemisferio izquierdo, que se expresa de manera diferente que en los sujetos no escolarizados, en los que la amusia aparece tras la lesión del hemisferio derecho.

Examinaremos a continuación la descripción de los casos mejor tipificados en los que los pacientes presentaban afasia con mínima afectación de actividades musicales, pero todos ellos presentan características que los hacen diferentes entre sí, ya que los defectos lingüísticos no tienen por qué afectar a todas y cada una de las funciones implicadas en la tarea musical.

1 Al igual que en la serie anterior, el caso más conocido, probablemente por las mismas razones aunque su popularidad es mucho menor, es el del compositor ruso Vissarion Shebalin, estudiado por Luria en 1965 [29], tenía una afasia de Wernicke con abundantes parafasias que tras una leve mejoría inicial le provocó un defecto funcional relativamente importante durante toda su vida, con alexia y agrafia; pero era capaz de continuar componiendo, según sus coetáneos con la misma habilidad de siempre. Shostakovich dijo de su V Sinfonía que "era un trabajo brillante y creativo, lleno de emociones elevadas, optimista y pleno de vida. Esta sinfonía compuesta durante su enfermedad la creación de un gran maestro". Al parecer tenía una extensa lesión postsangrado temporal y parietal inferior izquierda.

Es obvio que un defecto para la comprensión del lenguaje hablado no tiene por qué interferir en la ideación del lenguaje musical, lo contrario sería similar a aseverar que un paciente con afasia de Wernicke no puede elaborar ideas.

2 Un segundo paciente, pianista profesional, presentó como secuela de un accidente cerebrovascular isquémico una afasia de Wernicke, con parafasias y neologismos, pero era capaz de seguir tocando el piano incluso como actividad laboral en un nivel similar al previo según sus compañeros de orquesta. Era capaz de juzgar interpretaciones musicales y reconocer sus propios errores.

Igual que en el caso anterior, la dificultad para comprender el lenguaje verbal no necesariamente interfiere en la elaboración del acto motor necesario para interpretar partituras al piano o en la capacidad para recordar y elaborar música.

3 El tercer paciente, pianista y profesor de piano, presentó afasia con amusia tras un infarto cerebral que afectaba a la región temporoparietal posterior izquierda. El paciente era bilingüe (si aceptamos que la música es un lenguaje trilingüe) y en unos meses recobró un lenguaje fluido en francés pero persistió

un moderado defecto de comprensión y de lectura, con una escritura casi imposible. Aunque disminuyó su habilidad, era capaz de seguir interpretando al piano. Llamó la atención su capacidad de escribir notación musical, aunque con alguna dificultad con respecto a su situación premórbida.

Si tenemos en cuenta que el componente visuoespacial de la escritura musical es mucho más complejo que en el lenguaje verbal, de alguna manera podría comportarse como las afasias de los pacientes que utilizan ideogramas, pudiendo asemejarse a los pacientes japoneses que presentan afasias con dificultades superiores para lectoescritura con el sistema Kana (fonológico) y conservan Kanji (ideogramas).

4 El siguiente caso es el de un compositor y director de orquesta que, tras un infarto hemorrágico occipital izquierdo, presentó hemianopsia homónima derecha y alexia. Superada la fase aguda del proceso, persistía su defecto de lectura y tenía un defecto para la lectura de las partituras, menos severo que para las palabras pero que le llevaba a cometer múltiples errores cuando interpretaba una partitura leída, lo que hizo que modificara su estrategia de selección de partituras a aquellas que podía recordar, con lo cual consiguió mejorar su rendimiento. Tenía también dificultad para tocar el piano si las piezas eran muy complejas, pero podía tocar piezas más sencillas a una velocidad más lenta. Para la lectura del lenguaje musical cometía suficientes errores, pero era capaz de dictar cantando sus composiciones, que mantuvieron una calidad buena. Su percepción y el juicio sobre la presencia de errores en la audición de una partitura estaban preservados.

De la descripción de este paciente lo más significativo es que, en un paciente que presenta una desconexión entre las áreas visuales y las lingüísticas que son capaces de provocar una alexia, han dejado como secuela una dificultad para la lectura de la música aunque menos severa que la del lenguaje convencional, lo que representa que la lectura de la música en este paciente debía alcanzar desde su lóbulo occipital derecho "áreas primarias del lenguaje musical" situadas en el hemisferio izquierdo.

5 El siguiente paciente era también un director de orquesta, que sufrió un accidente cerebrovascular que dejó como secuela una hemiparesia derecha, afasia mixta u hemianopsia homónima derecha. Dos años después persistía la afasia mixta, lo que le provocaba dificultades severas en la comunicación verbal. Aunque la hemiparesia le impidió recobrar la utilización del violín sí era capaz de tocar el piano, así como de reconocer errores deliberados en una melodía conocida. Pudo dirigir algunos conciertos después del episodio utilizando una actividad gestual adecuada que le permitía una excelente comunicación con la orquesta, de forma que era capaz de dar entradas a los instrumentos o modular intensidades con propiedad.

Existen descripciones clínicas de pacientes que eran capaces de expresarse simultáneamente con lenguaje verbal y lenguaje de signos lingüísticos de los sordos, que tras una lesión cerebral que causó afasia, fueron capaces de comunicarse mediante la actividad gestual, utilizando mejor los signos complejos que las palabras "letra a letra". Esto evidencia que existen

actividades gestuales con fin comunicador que no son dependientes de las áreas lingüísticas verbales, que serían las que permanecen preservadas en este paciente. Es posible que un defecto como el descrito no permita entrenar a una orquesta para realizar una buena interpretación, pero no existe ningún problema real que le impida dirigir una orquesta previamente entrenada, utilizando para ello su memoria de la partitura.

6 El siguiente paciente presenta una disociación muy extraña entre sus actividades lingüísticas y musicales para la que no encontramos una explicación adecuada, por lo que me limitaré a describirlo [30].

El paciente era ciego desde los dos años de edad, lector de Braille, en cuyo lenguaje había desarrollado su conocimiento profesional de la música, que leía y escribía con absoluta corrección. Tras un accidente cerebrovascular en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, con afectación de regiones temporal y parietal inferior izdos presentó como secuelas una afasia de Wernicke con anomia, con parafasias fonémicas y jerga ocasional. Al tacto nominaba correctamente uno de cada 10 objetos, no podía escribir en Braille y reconocía aproximadamente el 50% de las letras y 70% de las sílabas, pero no podía leer palabras o frases. Sin embargo sí podía reconocer una partitura al tacto y podía nominar las notas si las cantaba (no las nominaba si las "leía"). Lo sorprendente y que no puedo interpretar es que en Braille las notas se corresponden (igual que las letras) a una combinación de 6 puntos, realmente se corresponden con una letra y el sujeto sabe que se trata de una nota porque sabe que está leyendo música. Su capacidad de leer letras era aceptable, pero, si no podía agruparlas en palabras, por la misma razón no debía poder agruparlas en motivos.

Existen otras muchas descripciones de defectos en la percepción o en la emisión de la música con resultados mucho más desiguales y con frecuencia contradictorios a los descritos en los músicos profesionales.

Ejemplos de esto son la serie descrita en 1977 compuesta por 21 pacientes con afasia de Broca que pueden cantar de forma satisfactoria, pero alguno tenía parafasias literales. Un tercio de ellos no eran capaces de iniciar la melodía, pero podían seguirla sin problemas. En conjunto no se correlaciona la severidad de la afasia con su habilidad (mejor) para el canto. O el caso de una paciente que tenía una lesión en el giro transversal superior izquierdo, incapaz de distinguir el lenguaje de la música, pero que si leía el título de melodías bien conocidas sí era capaz de cantarlas, o el caso de un paciente que percibía el lenguaje como una emisión átona, pero era capaz de reconocer acentos regionales e identificar algunos sonidos y melodías, aunque no conseguía reproducirlas. O el caso de un paciente al que tras ligarle la carótida derecha presentó hemiparesia izquierda sin afasia, no podía cantar, silbar ni leer música pero sí reconocer tonos o sus errores.

Sin embargo, creo que en este momento sus datos son más difíciles de interpretar ya que el procesamiento de la información visual en estos pacientes no está tan bien estudiado ni tipificado.

Si admitimos que existe un sistema de lectura y escritura que nos permite entender y reproducir de manera idéntica por diferentes lectores la misma información y que tiene un componente comunicativo claro, en mi opinión no existe ninguna duda de que la música, para un sujeto "escolarizado" en ella, tiene todas las características que definen a un lenguaje, por lo tanto lo más racional sería considerar que los músicos son sujetos bilingües con la peculiaridad de que utilizan un lenguaje de escritura alfabética y otro en el que el componente visuoespacial es primordial. La escritura musical no puede ser considerada ideográfica en sentido estricto ya que se forma por notas iguales dispuestas en combinaciones diferentes de manera similar a como las letras en las palabras, pero su distribución espacial en grupos sobre el pentagrama les confiere algunos componentes similares a los ideogramas y además alguno de los símbolos utilizados sí tienen características muy cercanas a un ideograma, por lo que las amusias de los músicos realmente tienen un comportamiento similar a algunas afasias de los bilingües.

De lo expuesto anteriormente se deduce también que no son comparables los defectos en la percepción o emisión de la música en una persona conocedora de su lenguaje con los que aparecen en un sujeto "no escolarizado" para esta actividad.

En algunos casos las amusias de los sujetos no conocedores del lenguaje musical pueden tener un comportamiento similar y deberse a lesiones en las mismas regiones cerebrales que en los músicos conocedores de su propio lenguaje (hay que recordar que no todos los cantantes o intérpretes de música lo conocen), pero dado que en muchas ocasiones el procesamiento de la información va a ser realizado de forma muy distinta en los dos grupos de sujetos, lesiones similares pueden tener una expresión clínica muy diferente. Probablemente esto explica las frecuentes contradicciones descritas en la literatura y que todavía se cite en muchos textos que las amusias son defectos mal definidos no asociados con una topografía clara.

Es posible que tengamos que replantearnos el propio concepto de la amusia y considerar exclusivamente como tal aquellos defectos de percepción o emisión de la música en sujetos no sometidos a un aprendizaje formal de la misma, aunque algunos problemas disperceptivos del componente emocional o de la propia "musicalidad" de la música deben ser comunes en ambos grupos, considerando afasias para el lenguaje musical los defectos que aparecen en los sujetos lectores-escritores de un idioma propio y peculiar.

Igualmente pensamos que los defectos de producción del componente motor deben ser clasificados como apraxias para un acto concreto y no como amusias.

BIBLIOGRAFÍA

[1] Roland, PE. Aesterognosias. Arch. Neurol 33: 543, 1976.

- [2] Marshall, WH, Woolsey CN, Bard R: Cortical representation of tactile sensibility as indicated by cortical potentials. *Science*: 85: 388-390, 1937.
- [3] Critchley M: *The Parietal lobes*. New York, Hafner, 86-155. 1971.
- [4] Caselli RJ. Tactile Agnosia and disorders of tactile perception. *Behavioral neurology and Neuropsychology*. Feinberg TE, Fara MJ eds. Pp: 267-27. McGraw Hill. 1997.
- [5] Bauer RM, Agnosia. En: *Clinical Neuropsychology*. Eds.: Heilman K, Valenstein E. New York, Oxford University Press, Pp: 215-278. 1993.
- [6] Roland, PE, Larsen, B: Focal increase of cerebral blood flow during stereognostic test in man. *Arch. Neurol.* 33: 551-558. 1976.
- [7] Bauer, RM, Zawacki T, Auditory agnosia and amusia. *Behavioral neurology and Neuropsychology*. Feinberg TE, Fara MJ eds. Pp: 267-27. McGraw Hill. 1997.
- [8] Albert ML, Sparks R, von Stockert T, Sax D: A case study of auditory agnosia: Linguistic and nonlinguistic processing. *Cortex* 8: 427-433. 1972.
- [9] Fujii T, Fukatsu R, Watabe S, Ohnuma A, Teramura K, Kimura I, Saso S, Kogure K. Auditory sound agnosia without aphasia following a right temporal lobe lesion. *Cortex* 26: 263-268. 1990.
- [10] Kanschepolsky J, Kelley JJ, Waggener JD, A cortical auditory disorder. *Neurology* 23: 699-705. 1973.
- [11] Mendez MF, Geehaqn GR. Cortical auditory disorders: clinical and psychoacoustic features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 51. 1-9. 1985.
- [12] Michel J, Peronnet F, Schott B, A case of cortical deafness: clinical and electrophysiological data. *Brain lang.* 10: 367-377. 1980.
- [13] Tanaka Y, Yamadori A, Mori E. Pure word deafness following bilateral lesions. *Brain.* 110: 381-403. 1987.
- [14] Lanker DR, Kreiman J, Cummings J: Voice perception deficits: neuroanatomical correlates of phonagnosia. *J Clin Exp Neuropsychol* 11: 665-674. 1989.
- [15] Peretz I, Morais J. Specificity for music. 373-389. *Handbook of Neuropsychology*. V. 8, Ed: Spinler H, Boller F. Elsevier.: 373-390. 1997.
- [16] Zatorre RJ, Halpern, A, Perry D, Meyer E, Evans C, Hearing in the mind's ear: PET Investigation of Musical Imagery and Perception. *J of Cognitive Neuroscience*, 8, 29-46. 1996.
- [17] Zatorre, RJ. Musical perception and cerebral function: A critical Review.

Music Perception, 2, 196-221. 1984.

[18] Perry D W, A cognitive neuropsychological analysis of melody recall. Contemporary music review 9: 97-111, 1993.

[19] Oscar SM, Perry M, Perry DW. Neurological aspects of musical perception. The Psychology of Music. Ed.: Diana Deutsch. Academic Press. 653-704. 1999.

[20] Krumhansl C: Cognitive Foundations o Musical Ptch. Oxford: Oxford University Press, 1990.

[21] Basso A. Amusia. Handbook of Neuropsychology. V. 8, Ed: Spinler H, Boller F. Elsevier. 391-410. 1997.

[22] Bever T, Chiarello R: Cerebral dominance in musicians and non musicians. Science: 185; 537-539. 1974. Brust JCM. Music and language: musical alexia and agraphia. Brain: 103; 367-392. 1980.

[23] Critchley, MN. Henson RA, Music and the Brain: Studies in the Neurology of Music. Springfield. 1977.

[24] Evers S, Dannert J, Rodding D, Rotter, G. Rinstein EB. The cerebral haemodynamics of music perception. A transcranial Doppler sonography study. Brain Jan; 122 (pt1): 75-85. 1999.

[25] Perry D, Zatorre RJ, Evans AC: Cortical control of vocal fundamental frequency during singing. Society of Neuroscience abstracts. 21: 1763. 1995.

[26] Gordon HW, Bogen JE: A hemispheric lateralization of singing after intracarotid sodium amylobarbitone. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry: 37: 727-738. 1974.

[27] Burst JCM. Music and language. Musical alexia and agraphia. Brain 103: 367-392. 1980.

[28] Alajouanine TH: Aphasia and artistic realisation. Brain; 71: 229-241. 1948.

[29] Luria AR, Tsetkova L, Futter D. Aphasia in a composer. J. Neurol Sci.: 2, 286-292. 1965.

[30] Signoret JL, Van Eeckhout P, Poncet M, Castaigne P. Aphasia without amusia in a blind organist. Verbal alexia-agraphia without musical alexia-agraphia in Braille. Rev. Neurol.; 143 (3): 172-81. 1987.

[31] Griffiths TD, Rees A, Witton C, Cross PM, Shakir, A, Green GR. Spatial and temporal auditory processing deficits following right hemisphere infarction. A psychophysical study. Brain 120, 785-794. 1997.