

como causa de la alexia y de la agnosia de las cosas del hemisferio izquierdo.

3) **TRASTORNOS MOTORES Y DEL EQUILIBRIO** Trastornos paréticos bilaterales han sido señalados y muy sugestivos si se acompañan de un síndrome mental. ZINGERLE habla de una **ATAXIA CALLOSA**: Incapacidad de tenerse en pie sin apoyo y una marcha ataxo-espasmódica, con tendencia a caer hacia atrás o sobre un costado. Acostado no hay incoordinación. Más que una ataxia es una apraxia de la marcha. Trastornos esfilterianos. BYKOV mostró que la sección del calloso impide la transferencia de un aprendizaje de un hemisferio al otro.

SÍNDROME DE LOS NÚCLEOS DE LA BASE
SINTOMAS MOTORES

- a) **AKINESIA** es la pérdida de los movimientos automáticos y asociados, sin parálisis. La akinesia puede presentarse sola o acompañada de hipertonia constituyendo el síndrome **HIPERTÓNICO-AQUINETICO**. Los pacientes tienen fijeza, los movimientos son lentos y retaceados.
- b) **TRASTORNO DEL TONO**: puede haber una **HIPERTONIA** acompañada por el signo de la rueda dentada (Síndrome hipertónico akinetico de los Parkinson). Hay que diferenciarlo de la espasticidad. También puede producirse **HIPOTONIA**. Esta suele acompañarse de movimientos involuntarios y constituir el síndrome **HIPOTÓNICO HIPERKINETICO**.
- c) **MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS**.

Deben describirse varios:

- 1) El temblor: distal, de actitud y de reposo, rápido de 4 a 8 oscilaciones / segundo.
- 2) Movimientos coreicos: de gran amplitud, proximales, irregulares, explosivos.
- 3) Movimientos atetósicos: lentos, distales, ondulantes, en cara, dedos y pies.
- 4) Espasmos: contracciones involuntarias que aparecen a raíz de un movimiento voluntario, pueden ser peribucales como en el **WILSON** o aparecer en el tronco, irregulares, involuntarios, que alteran la actitud normal como en la **DISTONIA DE TORSION** o **DISBASIA LORDOTICA**. Estas contracciones desaparecen con el sujeto acostado. En cuanto a todos los movimientos involuntarios extrapiramidales desaparecen con el sueño.

Los Síndromes extrapiramidales pueden ser divididos globalmente en 2 grupos:

- 1) **SÍNDROMES HIPERTÓNICOS - HIPOKINETICOS** cuya expresión más característica es en la **ENFERMEDAD DE PARKINSON**
- 2) **SÍNDROMES HIPOTÓNICOS - HIPERKINETICOS** como ocurre en la **COREA DE HUNTINGTON** (Corea hereditaria del adulto con demencia), **COREA DE SYDENHAM** etc.

OTROS SÍNDROMES

Existen otros síndromes neurológicos que deben conocerse porque, si bien algunos no pertenecen a la actividad cerebral superior, suelen presentarse con su patología. Uno de esos síndromes es el **SÍNDROME PSEUDOBULBAR** cuyos signos típicos son la **disartria**, la **disfagia** y la **distonía**. Algunos autores agregan la marcha a pequeños pasos por una parálisis espástica, la risa y el llanto espasmódicos. Este síndrome aparece frecuentemente en los síndromes lacunares vasculares.

ORGANIZACIÓN FUNCIONAL DEL SISTEMA NERVIOSO

Para entender los desórdenes neuropsicológicos, debemos concebir un modelo teórico simple de funcionamiento cerebral neuropsico (fig 1) y neurofisiológico normal. (fig 2).

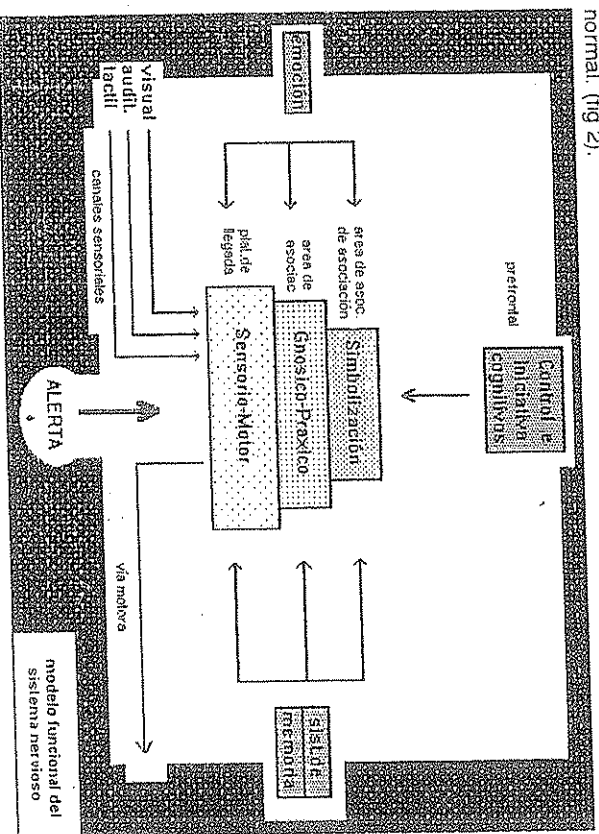
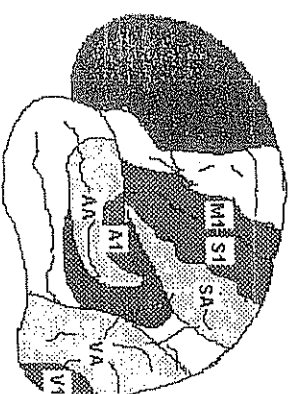
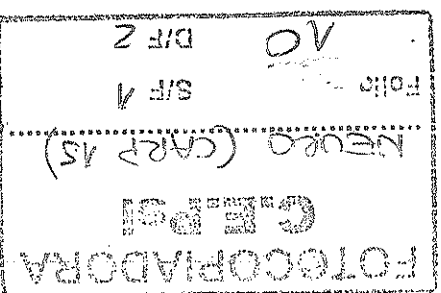


Fig. 1: Modelo de organización funcional del sistema nervioso



- Área Primaria (Sensorio-motor) (M1, S1, A1, V1)
- Área de Asociación Unimodal (SA, VA, AA)
- Área de Asociación Intermodal
- Área de Asociación Supramodal

Fig. 2: Esquema simplificado de zonas funcionales



Este modelo está constituido por:

1.- un sistema jerarquizado que contiene 3 niveles funcionales cerebrales básicos subordinados:

sensorio-motor, gnósico-práxico, y simbolización.

2.- un sistema superordinado prefrontal:

control e iniciativa cognitivos

3.- dos sistemas en paralelo:

memoria y emoción

que interactúan con cada uno de los niveles,

4.- un sistema de alerta responsable del despertar cognitivo.

Sistemas de entrada de la información:

Canales sensoriales:

Toda la información proveniente del medio externo e interno, llega a nuestro sistema nervioso a través de los distintos canales o sistemas sensoriales (Ej: visual, auditivo, somatosensitivo, etc.).

Plataforma de llegada: (sensación primaria)

Cada una de estas modalidades sensoriales luego del relay talámico arriban a sus plataformas de llegada en la corteza cerebral, que se identifica como áreas sensoriales primarias:

- corteza occipital (área 17o V1) para el sistema visual,
- corteza temporal (área 41/42 o A1) para la audición,
- corteza parietal (área 3/1/2 o S1) para la sensibilidad táctil.

En estas zonas se produce la percepción primaria sensorial, el paciente ve o escucha.

Este es el primer nivel del sistema jerárquico, de la vía o conducción sensitiva, llamado nivel sensorio-motor.

Áreas de reconocimiento unimodal: (Gnosias)

El reconocimiento de cada información sensorial o gnosis se realiza en las áreas vecinas a las áreas sensoriales primarias llamadas áreas secundarias o áreas corticales de asociación unimodal. Estas áreas corresponderían al archivo mnésico unimodal.

Estas áreas secundarias forman parte del segundo nivel gnósico práxico.

Si se produce la lesión directa del área secundaria aparece la agnosia (trastornos en el reconocimiento unimodal estando la sensación primaria intacta), si la lesión se produce a la salida de estas áreas aparecen los síndromes de desconexión modalidad específica.

Estas áreas secundarias son para el sistema visual las 18/19 de Brodmann (V2), para el auditivo la 22 (A2) y para el somatosensitivo las 57 (S2).

Las áreas sensoriales primarias, no se conectan con el resto del neocórtex, sino a través de áreas de asociación.

En el hombre predominan las conexiones entre los distintas regiones neocorticales (áreas de asociaciones secundarias) entre sí denominadas conexiones intermodales.

Áreas de asociación polimodal: (simbolización)

Estas conexiones se efectúan en las áreas polimodales o áreas de asociación de asociación (redes neurales complejas: zona parietotemporal y frontal posterior) Estas áreas polimodales corresponden al tercer nivel de complejidad donde se

elabora la conceptualización y simbolización.

Uno puede denominar un objeto sin tenerlo presente en ese momento, y esto es interpretado por todos. Esta función de simbolización que es la base del lenguaje, se genera a nivel de los circuitos que tienen que ver con las áreas de asociación de asociaciones o áreas de asociación intermodal.

El desarrollo del lenguaje depende probablemente del área de asociación parietal, puesto que en su aspecto más simple, como la denominación de objetos, consiste en la asociación entre distintas modalidades receptoras y la audición. Las primeras experiencias del lenguaje: asociaciones somestésico-auditivas; visuo-auditivas y audio-auditivas.

Geschwind opinaba que el lenguaje se desarrolla en base a esas asociaciones intermodales corticales, especialmente visuo-auditivas y tacto-auditivas. En otras palabras el lenguaje aparece como resultado de esas asociaciones intermodales. **La corteza temporal, en su parte anterior, áreas 20-22 de Brodman, es un área de asociación muy importante en los monos macacos.**

Akert y col. (1947) señalaron su función de enlace entre las regiones parieto-temporo-occipitales con la corteza prepiriforme y la amígdala.

En el hombre aparece una nueva estructura anatómica **parietal inferior (áreas 39/40)**. Crosby (1962) no la encontró en los macacos. Crisichley, afirma que en los grandes antropoides, este área es sólo rudimentaria. Yakovlev, afirma que se mieliniza tardíamente, madurando en la infancia tardía. De Crinis observó que es una de las últimas áreas corticales en que aparecen las dendritas.

Esta zona forma parte del área de Wernicke. Las asociaciones intermodales son necesarias para el procesamiento del lenguaje hablado y escrito.

Mientras la actividad mental se transfiere en los animales por lesiones que desconecten los centros primarios receptivos de las estructuras límbicas, en el hombre, las funciones más estructuradas no dependen de esa conexión, sino de las lesiones de las conexiones intermodales corticales.

Sistema de salida de la información:

La información sale desde el sistema nervioso hacia la periferia utilizando vías diferentes a las de entrada pero estructuradas jerárquicamente en forma similar.

La idea de movimiento se planifica a nivel de los sistemas práxicos parietales y frontosubcorticales (nivel gnósico-práxico) y se envía la información hacia el área motora primaria que es la plataforma de salida de la información del sistema cerebral (nivel sensorio-motor)

En el frontal, el área 4, representa la motricidad del hemisferio opuesto: el homúnculo de Penfield.

Esto incluye todas las respuestas motoras, y puede ser transpolado para la palabra hablada y la escritura.

Sistema de control supramodal

Sobre este complejo existiría un sistema cognitivo supramodal encargado del control ejecutivo (incluye funciones como anticipación, preplaneamiento, formulación de respuestas, y monitoreo de las conductas propuestas y actuales), la **organización secuencial** (se refiere a la habilidad de mantener y dirigir las unidades de información en un orden adecuado), y la **iniciativa** (la fuerza que energiza a toda actividad humana, movimiento, lenguaje y pensamiento.)

A pesar de que el lóbulo frontal constituye entre el 25 y el 33 % del total de la corteza, la demostración de funciones específicas frontales es dificultosa. Se pueden extraer cantidades importantes sin influenciar la inteligencia (evaluada por WAIS - QI) o las funciones neurológicas básicas.

La demostración de desórdenes frontales demanda pruebas complejas superordinadas.

SISTEMA DE LA ATENCION

Sólo una pequeña fracción de la información puede ser procesada en un tiempo dado. Es necesario postular un grupo de mecanismos neurológicos para focalizar la conciencia sobre la parte relevante del espacio extra e intrapersonal mientras se inhibe la intrusión de los estímulos distractores. Este conjunto de procesos neurológicos es llamado atención. (Mesulam, 1992)

Según Mesulam este proceso atencional es dividido en dos clases mayores, una atención "tónica" responsable de la vigilancia y concentración y una atención "selectiva" que se ocupa de la dirección de la atención.

La primera (atención "tónica") se relaciona en forma directa con el ciclo sueño-vigilia y la formación reticulada del tronco cerebral, su alteración determina los síndromes confusionales y el coma.

La atención "selectiva" es la habilidad de dirigir el foco de la vigilancia hacia aspectos relevantes del espacio sensorial. Por trastornos aparece la Negligencia. Dado que ni la hemiparesia ni la hemianopsia son necesarios para su aparición, el fenómeno de negligencia unilateral representa un verdadero disturbio atencional.

PROCESO ATENCIONAL

Tipo de atención	función	localización	patología
tónica	vigilancia y concentración	formación reticulada	estado confusional coma
selectiva	dirección de la atención	coriza cerebral	negligencia

La "conducta de negligencia" involucra 3 aspectos:

Aspecto sensorial: los estímulos sobre el hemiespacio izquierdo tienen menos intensidad en la conciencia, en especial cuando el estímulo coincide con otro contralateral. Mesulam (1985) plantea que cuando la extinción es unimodal es un problema del procesado sensorial. Cuando es multimodal es una negligencia

Aspecto motor: es la menor tendencia a dirigir los movimientos exploratorios y de scanning con la cabeza, ojos y miembros hacia el hemiespacio izquierdo.

Aspecto límbico: los pacientes actúan como si no tuvieran importancia el lado izquierdo del mundo.

ALTERACION DE LA DISTRIBUCIÓN DE LA ATENCIÓN EN EL ESPACIO:

Clinicamente se pueden describir los siguientes síndromes patológicos (Heilman y col. 1985): Esto responde a una alteración de la distribución de la atención en el espacio. Estos síndromes varían en su severidad pudiendo ir desde lo sutil (inatención) hasta lo dramático (negligencia).

Heminegligencias:

Un individuo con síndrome de heminegligencia tiene dificultad en responder a un estímulo que es presentado del lado opuesto a la lesión cerebral (Heilman y col. 1985). Esto responde a una alteración de la distribución de la atención en el espacio. Estos síndromes varían en su severidad pudiendo ir desde lo sutil (inatención) hasta lo dramático (negligencia).

Hemi-inatención:

En la hemi-inatención el paciente no dirige espontáneamente su atención hacia el hemiespacio o hemicuerpo alterado. Se trata de una forma menor de heminegligencia para estímulos externos. Es también denominada negligencia atencional. La hemi-inatención puede ser visual, auditiva o táctil. El diagnóstico puede realizarse sólo

Sistemas mnesicos:

Estos sistemas son la base de nuestro conocimiento e historia. Desde el punto de vista anatómico funcional clásicamente aceptamos el archivo hipocámpico de la memoria. Sin embargo si manifestáramos sólamente lo anterior, interpretaríamos una función mnesica cuando en realidad son varios los sistemas mnesicos (episódico / semántico / procedural) que interactúan en paralelo con los diferentes niveles funcionales.

Sistema emocional:

Las áreas límbicas y paralímbicas juegan un rol mayor en la estructuración del componente afectivo. Al igual que el anterior sistema, el componente emocional funcionaría en paralelo con cada uno de los niveles funcionales, facilitando o inhibiendo la actividad de los mismos.

Sistema atencional de alerta:

El sistema reticular (Formación Reticulada) es el responsable en el ciclo sueño/vigilia, del despertar de la corteza cerebral. El nivel de conciencia y alerta del paciente es esencial para la adecuada interpretación de los fenómenos neuropsicológicos. Su patología son los síndromes confusionales y los comas.

Resúmen Anatómico-funcional básico.: (ver figura 2)

Estructuras Intervinientes:

Niveles:

A) Cortical:

1.- Primer nivel: Funciones básicas sensoriales-motoras

2.- Tres niveles cognitivos:

a) Corteza de asociación unimodal/ visual, auditiva somestésica...

b) Corteza de asociación polimodal: redes neurales complejas: parietotemporal frontal posterior

c) Corteza de asociación supramodal: redes de interjuego cognitivo: prefrontal

Sistema de control cognitivo
Iniciativa funcional
Actividad secuencial

B) Sub-Cortical:

Ganglios Basales-extrapiramidal

Sistemas talámicos de proyección

Sistema reticular

Sistema límbico/hipotalámico

Eje pituitario

Sistemas neurotransmisores basales

Loops frontosubcorticales

Este modelo pone en relevancia que la unidad funcional del sistema nervioso deja de ser la neurona para pasar a ser los circuitos sistemas o módulos que forman las redes neuronales complejas responsables de la elaboración de las diferentes funciones...

cuando se excluyó la alteración de la función sensorial elemental. En el momento agudo, la forma táctil y la visual son difíciles de distinguir clínicamente de una hipoestesia o una hemianopsia.

Contrariamente a la hemihipoacusia es siempre un fenómeno de negligencia si excluimos una sordera periférica, debido a que la audición tiene representación bilateral (Heilman, 1985).

Extinción sensorial a estímulos simultáneos:

La extinción sensorial del estímulo contralateral a la lesión cuando hay una estimulación bilateral simultánea constituye frecuentemente una modalidad evolutiva de la hemi-inatención visual, táctil o auditiva. Una extinción ipsilateral (cara/mano) es más frec. en las lesiones derechas y se la conoce como supresión.

Negligencia espacial:

Se habla de una negligencia espacial unilateral, cuando el comportamiento de heminegligencia es global, y toca el conjunto de actividades del paciente como el vestirse, la lectura, escritura etc.

Diversos test simples pueden permitir cuantificar esta alteración, como el test de cancelación de trazos, letras, el test de bisección de líneas, análisis de los dibujos.

Hemi-akinesia:

Este fenómeno es utilizado como sinónimo de **heminegligencia intencional**. Se trata de un retardo en la iniciación de los movimientos, o de ausencia de movimientos que puede simular una hemiparesia. Corresponde a una dificultad de activar el comando motriz.

Ciertos autores incluyen la **impersistencia motora** en las negligencias motrices (Heilman, 1985).

Aloestesia:

La aloestesia es la localización de un estímulo sensitivo en otro lugar del sitio estimulado. Aparece casi exclusivamente en lesiones derechas, particularmente subcorticales tocando la región putamina. Los pacientes al ser tocados del lado opuesto a su lesión pueden reportar que fueron tocados en la extremidad ipsilateral a la lesión.

Impersistencia motriz:

Consiste en la imposibilidad de mantener una posición comandada por el examinador mas de varios segundos (más de 10 segundos para De Renzi 1986). Se trata de un fenómeno que está ligado a un mecanismo de la atención dirigida necesaria para mantener toda actividad motriz.

Clinicamente puede manifestarse en los miembros, o a nivel axial como en los párpados, a veces con una ligera asimetría izquierda. (Allegri y col 1988). Cuando se trata no solamente de una dificultad en mantener los párpados abiertos o cerrados, sino en iniciar el movimiento se llama apraxia de los párpados. Las lesiones son frecuentemente parietales derechas (Allegri y col, 1988).

Alteraciones del esquema corporal:

La heminegligencia sobre el propio cuerpo ha sido llamada hemiasomatognosia. Existe un olvido inconciente del hemicuerpo. La alteración se puede venir delirante, con el no reconocimiento de su hemicuerpo al verlo en un espejo, con la aparición (reduplicación) de un miembro supernumerario.

Es probable que alteraciones preexistentes de la personalidad juegen un rol importante en la aparición de estas anomalías del comportamiento (Bogousslavsky). También hay una hemiasomatognosia conciente en epilepsia y jaqueca (paroxístico), pero típico de lesiones izquierdas.

La anosognosia es una negación de una enfermedad que padece el paciente. Comúnmente se observa la negación de una hemiplejía, pero en la ceguera cortical el paciente niega su ceguera.

FISIOPATOLOGIA

En los síndromes de alteración de la distribución de la atención como las heminegligencias, estudiaremos dos aspectos de la localización lesional, la **asimetría hemisférica** y la **topografía intrahemisférica**.

Asimetría Hemisférica en las heminegligencias:

La heminegligencia es mucho más frecuente por lesión del hemisferio derecho. Cuando son evaluadas sistemáticamente se encuentran en el 2 al 12% de lesiones izquierdas; y en el 31 al 46% de lesiones derechas (Hecaen y Angélergues, 1963; Gainotti, 1968; Gloning and Hoff, 1968; Faglioni y col 1971, Weintraub and Mesulam 1987).

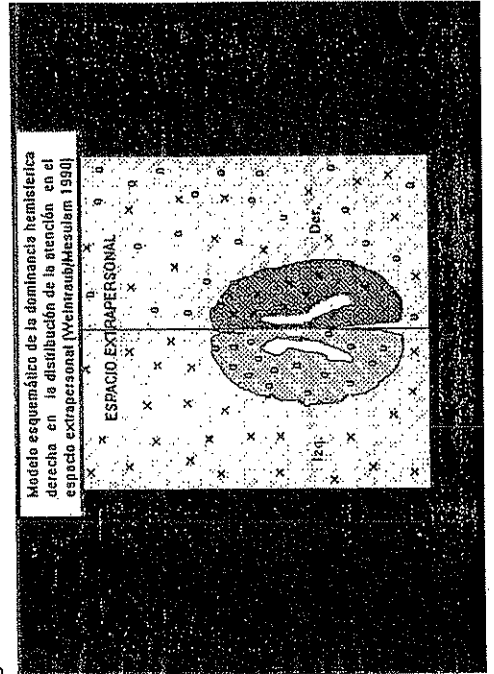
Hecaen (1962) revisando una larga serie de lesiones retroilíndicas, presentó 59 pacientes con negligencia, 51 tenían lesión derecha, 4 izquierdas y 4 bilaterales. La frecuente asociación entre negligencia y lesión derecha en pacientes diestros habla de una dominancia hemisférica derecha para el proceso de atención selectiva. La negligencia podría tratarse de un déficit selectivo de la orientación automática de la atención. No corresponde a una alteración de la representación interna del espacio sino sobretodo a una no activación de la representación del espacio controlado por el hemisferio lesionado.

A título de hipótesis, la asimetría izquierda/derecha podría explicarse por el hecho de que el hemisferio derecho cuida los dos hemiespacios mientras que el izquierdo esencialmente el derecho.

Hay numerosas evidencias del rol del hemisferio derecho en la dirección de la atención (Weintraub y col 1990)

Heilman y col 1980 mostraron desincronización del EEG en el hemisferio izquierdo después de estimulación del campo visual contralateral, mientras que la desincronización del hemisferio derecho ocurre con estimulación de cualquiera de los dos campos. En otro estudio estos autores (1979) demostraron que estimulando la mano derecha se desincroniza el hemisferio izquierdo y estimulando la mano izquierda se desincronizan ambos. Reivich y col, 1983, 1984 con PET scan han demostrado que el hemisferio izquierdo es activado por estímulo contralateral y el derecho por estímulos bilaterales.

Estas observaciones sugieren que el hemisferio cerebral derecho contiene las unidades neurales para la modulación de la atención en ambos hemiespacios, mientras que el izquierdo sólo contiene unidades que controlan el hemiespacio derecho

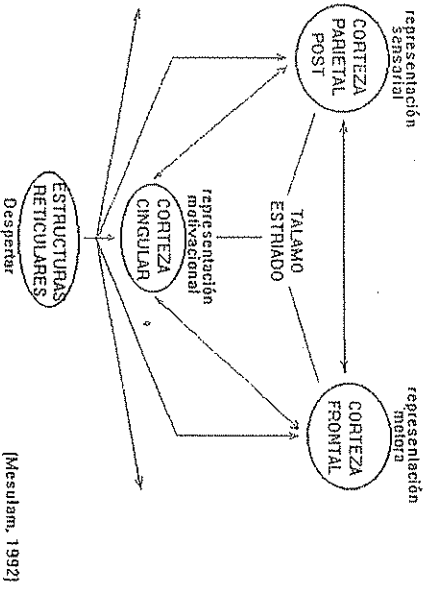


Localización intrahemisférica:

Según Mesulam, 1992, los cuadros de heminegligencias pueden ser explicados por una perturbación que sobreviene a nivel de una red integrada por la modulación de la atención dirigida hacia el espacio extrapersonal, red que hace intervenir la corteza parietal posterior (carta sensorial interna), la corteza límbica y cingular (valencia de motivación), la corteza frontal (coordinación de los programas motores de exploración) y la formación reticulada (nivel de despertar subyacente). (Ver esquema 2)

La representación sensorial está focalizada en la corteza parietal, la representación o mapa motor está en la corteza frontal, y la representación motivacional en la corteza cingular. La lesión de alguna de estas tres áreas o sus conexiones subcorticales puede dar lugar a una heminegligencia, cuyos rasgos clínicos reflejarán la especialización anatómica.

Sobre la base de TAC de cerebro, la lesión parietal es la más frecuente (Bisach y col 1979, Heilman y col 1983, Vallar y col 1986) pero no exclusiva, también puede aparecer por lesión frontal (Heilman y col 1972), lenticular (Heiry col 1977) y talámica (Watson y col 1979)



Pronóstico:

Los estudios de seguimiento de los pacientes con negligencia han mostrado que entre los 8 a 12 meses post-ACV en un tercio de los casos persiste el síndrome. (Colombo y col, 1982)

Tratamiento:

Con respecto al enfoque terapéutico es importante la estimulación cognitiva de estos pacientes (Diller y col 1977). Se ha hablado del posible uso de sustancias dopaminérgicas en el tratamiento del síndrome de negligencia debido en que en animales se ha mostrado una interrupción de la vía nigrostriatal contralateral (Feeney y col 1979, Marshall, 1979)

Caso Clínico 1:

HEMINEGLIGENCIA / IMPERSISTENCIA MOTORA OCULAR

por lesión de hemisferio derecho
 Pte: GR-Edad: 58a-Sexo: masc-HCI: 62013 Zubizarreta-Escolaridad: primaria-Lengua Materna: castellano-Lateralidad: diestra, Zudería familiar (-)

Anamnesis:

Paciente de 58 años que se internó en julio de 1993 por cefalea, trastornos de conciencia y hemiplejía faciobraquiocrural izquierda. HTA (+) DBT (-).

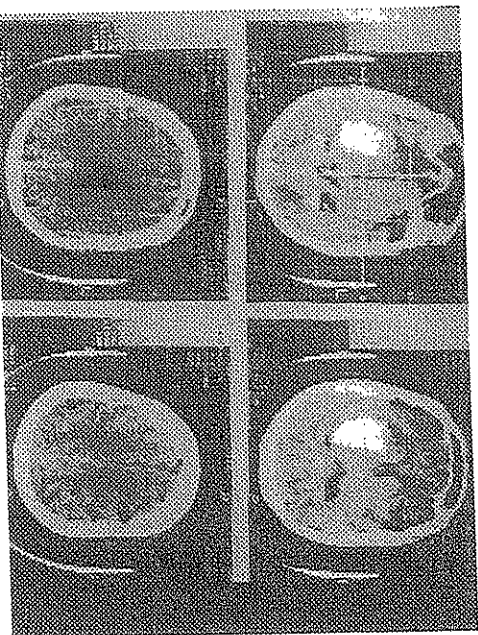
Exámen Neurológico:

Hemiplejía faciobraquiocrural, y hemianestesia derechas.
 Evaluación Neuropsicológica.

Lenguaje: normal

Heminegligencia izquierda / Hemisomatognosia izquierda
 Impersistencia motora ocular mayor a izquierda (que aparece con la actividad mental -cálculo)

T.A.C. de cerebro: extenso hematoma subcortical derecho



Ejemplos de dibujos realizados por pacientes con heminegligencias (observar la negligencia del área izquierda de las páginas)

