

Psicología Conductual, Vol. 4, Nº 3, 1996, pp. 417-436

SÍNDROME DE GERSTMANN: PERSPECTIVA ACTUAL

Joan Deus¹

Gabinete de especialidades médicas asociadas, Mataró, Barcelona

Raúl Espert

Universitat de València y Hospital «Dr. Peset», Valencia

José Francisco Navarro

Universidad de Málaga

Resumen

En 1924 Josef Gerstmann describió un déficit neuropsicológico secundario a una lesión cerebral caracterizado por una incapacidad para reconocer o identificar los dedos de su propia mano y los de la mano de la otra persona. Denominó a dicho déficit agnosia digital. Con posterioridad, en una serie de nuevos artículos, enfatizó la frecuente asociación de la agnosia digital con la desorientación derecha-izquierda, la acalculia y la agrafia. Sus observaciones fueron corroboradas por otros investigadores que denominaron a esta tétada de síntomas neuropsicológicos síndrome de Gerstmann. Durante muchos años, los neuropsicólogos han estado mayoritariamente de acuerdo en considerar el síndrome como signo patognomónico de afectación parietal en el hemisferio dominante. Sin embargo, ha surgido una considerable atención sobre la significación neuropsicológica de dicho síndrome. Así, varios autores han cuestionado su existencia real y han dudado del valor diagnóstico y teórico del síndrome de Gerstmann. El presente artículo proporciona una definición clínico-fenomenológica de este síndrome y relaciona la sintomatología con su base neuropatológica según los datos actuales de la literatura. De acuerdo con ello, se revalora la significación neuropsicológica del síndrome y se consideran algunas cuestiones actuales.

PALABRAS CLAVE: *Síndrome de Gerstmann, revisión.*

Abstract

In 1924 Josef Gerstmann described «finger agnosia», an apparently hitherto unrecognized behavioral deficit appearing as a consequence of cerebral disease. In this and subsequent papers, he called attention to the frequent association of finger agnosia with right-left disorientation, acalculia, and agraphia. His observations were

¹ *Correspondencia:* Dr. Joan Deus-Yela, Gabinete de especialidades médicas asociadas, C/ Nou, 13-15, 08301, Mataró (Barcelona).

Agradecimientos: A la Dra. Carme Junqué por la ayuda prestada en la revisión bibliográfica.

soon confirmed by other investigators, and the tetrad of symptoms has come to be known as the Gerstmann's syndrome. For years neuropsychologists have considered this syndrome as diagnostic of disease in the dominant parietal lobe. However considerable attention has been devoted to the neuropsychological significance of the syndrome. Several authors have questioned its existence and have tried to cast doubt on its diagnostic value and theoretical importance. This paper provides the clinical-phenomenologic definition of the syndrome and its associated features related with its neuropathological significance and reviews the subject in the light of present day reports. On this basis, the neuropsychological significance of the syndrome is assessed and some persisting questions are considered.

KEY WORDS: *Gerstmann's syndrome, review.*

Síndrome de Gerstmann: perspectiva actual

Josef Gerstmann, un joven ayudante del Departamento de Neurología de la Universidad de Viena, describió la combinación de una tétrada de alteraciones neuropsicológicas que ahora llevan su nombre. En 1924, Gerstmann describió el caso de una mujer no afásica de 52 años que, tras haber sufrido un accidente cerebrovascular, presentaba una incapacidad para reconocer los dedos de su propia mano y los de cualquier otra persona. Gerstmann denominó este déficit «**agnosia digital**». Posteriormente, en otros nuevos casos y de forma similar al caso original, encontró una frecuente asociación entre la agnosia digital y otros síntomas de alteración del funcionamiento cortical tales como desorientación derecha-izquierda, acalculia y agrafia (Gerstmann, 1930; 1957), que interpretó como una «disolución del conocimiento morfológico de la mano y de la habilidad para usarlas en las operaciones de cálculo y escritura» (Gerstmann, 1924; 1940). En 1930 Gerstmann escribió, en una descripción completa del síndrome, que todos sus pacientes con dicha sintomatología neuropsicológica presentaban lesiones en el lóbulo parietal dominante para el lenguaje, y más concretamente, en la región de la circunvolución angular izquierda y su transición hacia la segunda circunvolución occipital.

Aunque en un principio se consideró que la agnosia digital era inédita, y que fue Gerstmann el primero en denominar dicho trastorno, ya en 1888 Jules Badal, un oftalmólogo clínico de Burdeos, publicó un detallado caso de una mujer (Valérie) que, tras presentar una eclampsia severa acompañada de edema, convulsiones, coma y anemia, mostraba diversas alteraciones neuropsicológicas entre las que se incluían la agnosia digital y los otros signos del síndrome de Gerstmann (Benton y Meyers, 1956; Jewesbury, 1969). Badal no llegó a ninguna conclusión diagnóstica e hipotetizó una causa puramente funcional, en términos de histeria traumática, o una posible lesión orgánica (Gerstmann, 1957) de probable etiología vascular (Benton y Meyers, 1956) con posible implicación biparietal (Gerstmann, 1957). Dicha observación fue pasada por alto por la comunidad científica, con la excepción de Arnold Pick, quien se refirió a ella en varias ocasiones en 1898 y 1908 (Benton y Meyers, 1956; Critchley, 1966). No obstante, el hecho de que Badal ya describiera en el siglo pasado la agnosia

digital y los otros tres componentes del síndrome de Gerstmann, no desmerece la contribución de Josef Gerstmann en su «redescubrimiento», puesto que estableció claramente la relación entre dichos déficit neuropsicológicos y su significado neuropatológico (Benton y Meyers, 1956).

Puesto que estos complejos síntomas no siempre aparecen juntos (Benton, 1961; Jewesbury, 1969; Joseph, 1990), se ha generado una considerable controversia sobre la especificidad e incluso la existencia *per se* del síndrome de Gerstmann (Benton, 1961; Benton, 1977; Botez, Botez y Olivier, 1985; Critchley, 1966; Geschwind y Strub, 1975; Poeck y Orgass, 1966), así como de su significación (Benton, 1977; Benton y Meyers, 1956). Los más escépticos han argumentado que el grado de intercorrelación entre los cuatro componentes que configuran el síndrome es baja o incluso nula, y que estos cuatro signos no tienen ni un significado neuropsicológico específico ni una localización consistente, haciendo dudosa la existencia del síndrome como tal (Benton, 1961; Critchley, 1966; Heimburger, Demyer y Reitan, 1964). Poeck y Orgass (1966) llegaron a sugerir que la presencia del síndrome de Gerstmann puede ser meramente indicativa de una sutil afasia. Con dicha afirmación apoyaban la hipótesis de Benton (1961), quien afirmó que en muchos casos de leve sintomatología afásica ni tan siquiera está presente la tétada clínica de Gerstmann, y la de Heimburger y colaboradores (1964), que concluyeron que la tétada de Gerstmann se encuentra frecuentemente asociada a una afasia.

Sin embargo, de forma paralela, otra serie de trabajos han demostrado que el síndrome de Gerstmann puede considerarse como entidad neuropsicológica y manifestarse en ausencia de sintomatología afásica (Botez, Botez y Olivier, 1985; Gerstmann, 1957; Moreno et al., 1991; Sobota, Restum y Rivera, 1985; Strub y Geschwind, 1974), o de cualquier otra alteración cognitiva (Benton, 1992; Gerstmann, 1957). En apoyo a dicha postura teórica, se han descrito varios casos con síndrome de Gerstmann puro secundario a una lesión circunscrita en la circunvolución angular y lóbulo parietal superior izquierdo (Benton, 1992; Mazzoni, Pardonì, Giorgetti y Arena, 1990; Roeltgen, Sevush y Heilman, 1983; Sobota, Restum y Rivera, 1985; Strub y Geschwind, 1974; Varney, 1984) (ver tabla 1). Adicionalmente, se han podido reproducir los cuatro componentes del síndrome mediante estimulación cortical de la región de la circunvolución angular y mínimamente en su transición a la circunvolución supramarginal (Morris et al., 1984).

Roeltgen et al. (1983) fueron los primeros en presentar el primer caso de síndrome de Gerstmann puro, en ausencia de cualquier otro tipo de alteración neuropsicológica, secundario a una lesión focal en el lóbulo parietal izquierdo. La tomografía computadorizada (TC) objetivó una discreta lesión isquémica que implicaba, específicamente, la zona superior y posterior del giro angular y supramarginal izquierdo. Varney (1984) describió un caso con un síndrome de Gerstmann inicial, y secundario a una lesión vascular, al que posteriormente se le añadieron nuevos déficit neuropsicológicos. La paciente, una mujer de 59 años, ingresó con un cuadro de debilidad muscular progresiva de las extremidades superior e inferior izquierdas y episodios de vértigo. La TC al ingreso puso de manifiesto una señal hiperdensa en la región parietal izquierda superior. La exploración neuropsicológica demostró la presencia de la clásica tétada de Gerstmann, sin ningún otro tipo de alteración

Tabla 1.
Casos de síndrome de Gerstmann recogidos en literatura (1924-1996)

AUTOR/ES	AÑO	CASO	LOCALIZACIÓN	HEMISFERIO	ETIOLOGÍA
Gerstmann	1924	1	giro angular	izquierdo	vascular
Herrmann y Pöltz	1926	2	giro angular y 2º giro occipital	derecho	vascular
Gerstmann	1927	1	zona parieto-occipital	izquierdo	tumoral
Gerstmann	1930	2	zona parieto-occipital	izquierdo	vascular
Lange	1930		temporo-parieto-occip.	izquierdo	vascular
Lange	1933		parietal	izquierdo	vascular
Mussio-F. y Rawak	1934		hemisférica extensa	izquierdo	tumoral
Muncie	1935	1	parieto-occipital	izquierdo	tumoral
		2	parietal bilateral		
Nielsen	1938	1	zona posterior	izquierdo	tumoral (metástasis)
Olsen y Ruby	1941		parietal	izquierdo	vascular
Stengel y Vienna	1944		bilateral		vascular
Arbuse	1947		parieto-occipital	izquierdo	tumoral
Critchley	1953	35118	parietal	izquierdo	tumoral
		C.S.	parietal	izquierdo	tumoral
		J.W.	hemisférica extensa	izquierdo	vascular
		32579	parietal	izquierdo	tumoral
		22019	parietal	izquierdo	vascular
		25140	hemisférica extensa	izquierdo	vascular
		L.B.-J.	parieto-temporal	izquierdo	tumoral
		A.P.	bilateral		vascular
		23452	parietal bilateral		vascular
		F.E.W.	bilateral		atrofia
		24033	parieto-occipital bilat.		vascular
		12621	bilateral		vascular
		36459	giro angular	izquierdo	tumoral
		35427	hemisférica extensa	izquierdo	vascular
Russell y Espir	1961	68	parietal anterosuperior	izquierdo	vascular
Kinsbourne y Warrington	1962	1	bilateral		atrofia cortical
		2	bilateral		atrofia cortical
		3	bilateral		atrofia cortical
		4	bilateral		atrofia cortical
		5	bilateral		esclerosis múltiple
		6		izquierdo	degenerativa
Kinsbourne y Warrington	1962	7	parietal posterior	izquierdo	tumoral
		8	parieto-occipital	izquierdo	tumoral
		9	parieto-temporal	derecho	vascular
Heimburger et al.	1964	23 casos			
		78%	giro angular	izquierdo	vascular o tumoral
		13%	bilateral		TCE/daño difuso
		9%	hemisférica extensa	derecho	tumoral
Poock y Orgass	1966	4 casos	hemisferio izdo. o bilat.		
Benson y Denckla	1969	1	parietal posterior	izquierdo	vascular
		2	parietal posterior	izquierdo	tumoral
Kinsbourne y Rosenfield	1974	1	parieto-temporal posterior	izquierdo	vascular
Strub y Geschwind	1974	1	bilateral		atrofia

AUTOR/ES	AÑO	CASO	LOCALIZACIÓN	HEMISFERIO	TIPO DE LESIÓN
Hrbeck	1977	1	parietal medial y sup.	difusa	tumoral
		2	parietal	izquierdo	tumoral
		3	hemisférica extensa	izquierdo	tumoral
		4	parieto-temporal	izquierdo	vascular hemorrágica
		5	parietal	izquierdo	vascular
		6	parietal inferior	izquierdo	vascular
		7	parietal anterior	izquierdo	
		8	parieto-temporal	izquierdo	TCE
		9	parietal	izquierdo	encefalitis difusa
		10	parietal inferior	izquierdo	vascular
		11	bilateral	izquierdo	atrofia
		12	temporal		tumoral
		13	temporal	izquierdo	vascular hemorrágica
		14	fronto-temporal	izquierdo	tumoral
		15	fronto-temporal	izquierdo	tumoral
Kertesz	1979	17		izquierdo	vascular (embolia)
		1	parietal	izquierdo	vascular
		2	parietal	izquierdo	vascular
		3	parietal	izquierdo	vascular (aneurisma)
		4	parietal	izquierdo	vascular hemorrágico
		5	no especificado	izquierdo	TCE
		6	parietal		tumoral
		7	parietal	izquierdo	tumoral
8	parietal	izquierdo	tumoral		
Kertesz (cont.)	1979	9	bilateral		tumoral
Rosati y De Bastiani	1979	1	temporo-parieto-occipit.	izquierdo	tumoral
Roeltgen et al.	1983	1	parietal	izquierdo	vascular
Varney	1984	1	tálamo izquierdo		vascular (hematoma)
Sobota et al.	1985	1	giro postcentral	izquierdo	vascular
Mazzoni et al.	1990	1	giro angular	izquierdo	TCE abierto
Cipollotti et al.	1991	1	parieto-frontal	izquierdo	vascular isquémica
Moreno et al.	1991	1	parietal	izquierdo	vascular hemorrágica
Santos et al.	1991	1	tálamo posterior izdo.		vascular isquémica
Kumar y Mollison	1993	1	parietal	izquierdo	vascular
Cirelli et al.	1994	1	hemisférica extensa	izquierdo	vascular hemorrágica
Ikeda et al.	1994	1	Parietal	izquierdo	encefalopatía HIV
Casado et al.	1995	1	parietal superior	izquierdo	vascular (angiopatía)
Total: 109					
		Parietal: 36		Hemisf. izquierdo: 86	Vascular: 37
		Parieto-frontal: 1		Hemisf. derecho: 2	Tumoral: 25
		Parieto-occipital: 6		Bilateral: 15	TCE: 5
		Parieto-temporal: 5			Atrofia: 6
		Parieto-temporo-occip.: 2			E.M.: 1
		Tálamo izquierdo: 1			Encefalitis: 2
		Lesión extensa: 5			Degenerativa: 1

TCE: traumatismo craneo-encefálico; E.M.: esclerosis múltiple

cognitiva. A los 29 días del ingreso, la paciente presentó un episodio de crisis convulsiva con un empeoramiento de la plegía muscular y la presencia de una afasia no fluente con una grave alteración de las habilidades visoconstructivas que se añadieron al síndrome de Gertsmann inicial. La TC demostró que la lesión, que inicialmente se encontraba focalizada en la parte superior del lóbulo parietal izquierdo, se había extendido ampliamente por el hemisferio izquierdo.

Por otro lado, Geschwind y Strub (1975) señalan que resulta irrelevante la intercorrelación entre los cuatro signos del síndrome o con otras alteraciones neuropsicológicas. Lo que es verdaderamente importante es la habilidad para predecir la totalidad de los componentes que configuran el síndrome. De hecho, el valor predictivo del síndrome de Gerstmann está sencillamente establecido: cuando los cuatro elementos de la tétada están presentes, se predice con un alto grado de exactitud la presencia de una lesión parietal izquierda (Benson y Geschwind, 1985; Geschwind y Strub, 1975; Strub y Geschwind, 1974). Finalmente, otros trabajos han apoyado la entidad del síndrome, mostrando que el síndrome de Gerstmann del desarrollo puede estar presente en niños con o sin dislexia (Benson y Geschwind, 1970). Según Benson y Geschwind (1970) estos niños bien sufren la clásica tétada más la apraxia constructiva, o bien pueden mostrar los componentes aislados. Además, es frecuente que el cociente intelectual verbal sea significativamente más alto que el manipulativo.

Descripción del síndrome

Como se ha señalado anteriormente, como entidad neuropsicológica y neurológica, el síndrome de Gerstmann es una constelación de cuatro signos neuropsicológicos diferenciados: la agnosia digital, la acalculia, la desorientación derecha-izquierda y la agrafia sin alexia (Benton, 1977; Benton, 1992; Moreno et al., 1991). Cada componente de la tétada se traduce en una alteración específica de una función neocortical adquirida. Además, puede llegar a ser complejo demostrar cada uno de dichos elementos y, por tanto, deberán explorarse de forma específica.

Agnosia digital

El déficit neuropsicológico central del síndrome de Gerstmann es la agnosia digital (Gerstmann, 1924; 1957). No obstante, y reconocido por el propio Gerstmann, la agnosia digital es el componente de la clásica tétada más difícil de definir o demostrar (Benson y Geschwind, 1985). La agnosia digital no debe considerarse como una forma de debilidad de los dedos de la mano (Joseph, 1990), o como una incapacidad del paciente para reconocer los dedos como tales (Strub y Geschwind, 1983). Clásicamente, queda definida como la falta de habilidad para reconocer, identificar, diferenciar, nombrar, seleccionar, señalar y orientar los dedos de forma individual bien de la propia mano o de la de otras personas (Gerstmann, 1957).

Cada uno de los aspectos que definen a la agnosia digital pueden considerarse como una función lo suficientemente diferenciada como para precisar de mecanis-

mos neuropsicológicos diferenciados para su correcta ejecución (Benton, 1977; Strub y Geschwind, 1983). Así, en algunos pacientes, la alteración de uno de los elementos que definen la agnosia digital puede ser más prominente que otro. De hecho, en algún momento del curso histórico para definir la agnosia digital, cada uno de estos aspectos han recibido nombres bien diferenciados (Benton, 1977). Así, la incapacidad para denominar con los dedos se ha descrito como «afasia digital», o la incapacidad para mover los dedos de forma individual recibió el término de «apraxia digital». No obstante, si bien es cierto que la descripción y etiquetaje de cada uno de los elementos que configuran la agnosia digital permite enfatizarlos, esta proliferación de términos ni es necesaria ni resulta práctica (Strub y Geschwind, 1983).

Frecuentemente, la agnosia digital se manifiesta como un defecto parcial puesto que el paciente identifica de forma inconsistente los dedos de la mano y, en general, son los tres dedos de la zona media de la mano los que quedan más afectados en su capacidad de reconocimiento (Botez, Botez y Olivier, 1985; Joseph, 1990; Moreno et al., 1991; Strub y Geschwind, 1983). Los pacientes no son conscientes de sus errores y por lo tanto no hacen ningún esfuerzo para corregirlos (Botez, Botez y Olivier, 1985; Moreno et al., 1991). Para poderse establecer un diagnóstico de agnosia digital deben excluirse los déficits de comprensión y denominación puesto que las pruebas verbales de reconocimiento digital precisan la preservación de dichas funciones lingüísticas (Benson y Geschwind, 1985; Devinsky, 1992b; Kinsbourne y Warrington, 1964). En consecuencia, al determinar la presencia de agnosia digital se asume que ésta no es una mera manifestación de una afasia puesto que es un déficit específico de reconocimiento (Strub y Geschwind, 1983). Por otro lado, la alteración de la codificación visual y somatosensorial también puede interferir con el reconocimiento de los dedos y, en consecuencia, también debe excluirse (Benson y Geschwind, 1985; Devinsky, 1992b; Kinsbourne y Warrington, 1964). Además, previa exploración de la agnosia digital, el clínico debe asegurarse de que el paciente no presenta ningún déficit sensorial o motor primario que pueda distorsionar la conclusión diagnóstica (Heimbürger, Demyer y Reitan, 1964; Strub y Geschwind, 1983).

Se han descrito varias tareas verbales y no verbales para explorar la agnosia digital (Benton, 1977; Jewesbury, 1969; Strub y Geschwind, 1983). Kinsbourne y Warrington (1964) concluyeron que la agnosia digital implicaba una incapacidad para apreciar la posición y secuencia actual de los dedos de las manos. De acuerdo con esta definición propusieron dos pasos sencillos para explorar dicha función. En primer lugar, pidiéndole al paciente que cerrara sus ojos, el clínico tocaba dos dedos consecutivos de la mano del paciente (por ejemplo el índice y el anular) y se le pedía que indicara cuántos dedos había entre los dos que se le habían tocado. Finalmente, en un segundo ítem, y de nuevo manteniendo al paciente con los ojos cerrados, el clínico tocaba dos posiciones distintas de los dedos de la mano del paciente, bien en el mismo dedo o en dedos diferentes, y se le pedía que indicara si se le había tocado uno o dos dedos. Heimbürger et al. (1964) utilizaron otro sencillo método para explorar la agnosia digital. En primer lugar establecieron un sistema de designación de los dedos, común para el paciente y el clínico, bien por el nombre de los dedos o asignando un número a cada dedo. Posteriormente, manteniendo el pa-

ciente los ojos cerrados, el clínico tocaba lenta y suavemente los dedos del paciente y éste debía identificar, tan pronto como pudiera, el dedo que se le había tocado. Los autores consideraron que un sujeto presentaba agnosia digital si cometía como mínimo un 20% de errores en el reconocimiento digital.

Tradicionalmente, la agnosia digital se manifiesta en ambas manos (Joseph, 1990; Moreno et al., 1991; Strub y Geschwind, 1983), si bien se ha descrito una forma unilateral (mediante la exploración del reconocimiento digital con un test no verbal) en la mano contralateral al hemisferio cerebral lesionado (Gainotti y Tiacci, 1973). Clásicamente, se asume que la agnosia digital es consecuencia de una lesión parietal izquierda (Benton, 1977; Gerstmann, 1957; Strub y Geschwind, 1983). Raramente la agnosia digital está producida por lesiones en el hemisferio derecho (Joseph, 1990; Strub y Geschwind, 1983), aunque se ha descrito que algunos pacientes pueden presentar algunas alteraciones de las habilidades visoconstructivas (Joseph, 1990) debido a lesiones bilaterales, asociándose en este último caso, y casi invariablemente, con una demencia (Gainotti, Messerli y Tissot, 1972). Una vía para determinar si la afectación de la capacidad de reconocimiento digital está producida por una lesión del hemisferio derecho o izquierdo se basa en determinar si el paciente tiene más problemas para reconocer los dedos de la mano derecha o de la izquierda, o bien en transferir la información de una mano a otra. Es decir, si al estimular un dedo de la mano derecha el paciente es capaz de indicar dicho dedo en su mano izquierda. No debería diagnosticarse la posible presencia de daño cerebral únicamente en base a una pobre ejecución de la capacidad de reconocimiento sino según un patrón general de alteración (Joseph, 1990).

Los neuropsicólogos se han cuestionado cómo es posible que una lesión focal unilateral izquierda pueda afectar el reconocimiento de ambas manos. Se han especulado varias hipótesis explicativas. El propio Gerstmann y otros autores posteriores han considerado que la agnosia digital es un aspecto restringido de la autotopagnosia o incapacidad para apreciar topográficamente el esquema corporal (Jewesbury, 1969). Sin embargo, normalmente la agnosia digital se manifiesta de forma aislada sin que el paciente muestre una autotopagnosia generalizada (Strub y Geschwind, 1983). Stengel (1944), desde una perspectiva de procesamiento visoespacial, consideró que la agnosia digital era básicamente una alteración en la capacidad para juzgar la posición relativa de los dedos. Una nueva propuesta, y quizá la más viable, surge al considerar el modelo explicativo de la apraxia ideomotriz. Es bien sabido que una lesión unilateral parietal izquierda produce una apraxia ideomotriz de ambas manos, de la misma forma que se observa una agnosia digital bilateral por una lesión focal unilateral izquierda. En consecuencia, cabe especular que el hemisferio izquierdo, o dominante para el lenguaje, procesa el conocimiento complejo sensorial y motor para ambas manos (Geschwind, 1975).

Acalculia

La incapacidad para operar con números o de realizar cálculos aritméticos puede ser secundario a una diversidad de causas que aparecen como resultado de una lesión que puede implicar a diferentes regiones del cerebro (Joseph, 1990). Ade-

más, en muchos casos, el paciente puede parecer que tiene dificultades para resolver problemas matemáticos cuando, de hecho, la capacidad de cálculo *per se* está preservada. Es decir, la aparente dificultad de cálculo puede atribuirse a alteraciones de las habilidades visoespaciales, lingüísticas, gnósicas o de lectura (Joseph, 1990; Strub y Geschwind, 1983).

La acalculia observada en el síndrome de Gerstmann, ha sido objeto de escasos estudios. Además no existe un acuerdo acerca del tipo de trastorno del cálculo observado en dicho síndrome. Inicialmente, el propio Gerstmann la definió como una incapacidad para poder realizar operaciones aritméticas (Gerstmann, 1940, 1957). Contrariamente, Critchley (1953) la catalogó básicamente como una acalculia espacial e indicó que era mucho más evidente cuando el paciente realizaba cálculo escrito. Kinsbourne y Warrington (1962) observaron una combinación de errores en el proceso de cálculo, sin poder especificar ninguna forma específica de acalculia.

Así y todo, algunos autores defienden que el trastorno de cálculo observado en el síndrome de Gerstmann puede definirse como una pérdida adquirida de las habilidades o conceptos básicos del proceso de cálculo (Botez, Botez y Olivier, 1985; Devinsky, 1992b; Strub y Geschwind, 1983) que no está causada por alteraciones del lenguaje, de la escritura o lectura, o de alteraciones de la capacidad visoespacial (Devinsky, 1992b; Joseph, 1990). Esta alteración del cálculo se ha denominado **acalculia primaria o anaritmética** (Joseph, 1990; Strub y Geschwind, 1983). Es una alteración aritmética pura y no está acompañada de otras alteraciones neuropsicológicas (Joseph, 1990). Está caracterizada por una alteración en la capacidad para mantener un orden, para planificar correctamente una secuencia y para manipular correctamente los números (Cipolotti, Butterworth y Denes, 1991; Jewesbury, 1969; Joseph, 1990). Los pacientes son incapaces de calcular mentalmente o con papel y lápiz. Asimismo, cometen errores en la lectura y la interpretación de los signos aritméticos, tales como «+» y «x» (Benton, 1977; Joseph, 1990).

La evaluación de la acalculia debe ser precisa y amplia, lo cual permitirá determinar la forma del trastorno de cálculo que presenta el paciente (Cipolotti, Butterworth y Denes, 1991; Strub y Geschwind, 1983). Previamente, el clínico debería saber el nivel de cálculo aritmético premórbido del paciente para poder detectar, dicha alteración sin errores diagnósticos. Los métodos de evaluación más empleados han sido los siguientes: contar hacia atrás a partir de 30; valorar el concepto del número preguntando al paciente cuál de los dos números expuestos es mayor; valorar la capacidad de trasladar el concepto del número en un símbolo verbal y escrito, bien pidiendo al paciente que diga y escriba el número total de objetos que se le muestran, o solicitándole que lea una serie de números o que precise el número de dedos que se le muestran, o mediante el cálculo oral y escrito, estableciendo una jerarquía del grado de dificultad de los ítems.

La acalculia puede producirse por una lesión en cualquier zona de la corteza y por sí sola no tiene valor localizador. No obstante, ciertos aspectos relacionados con el cálculo pueden ayudar a definir las áreas corticales lesionadas. De hecho, la acalculia puede ir asociada con afasia y con lesiones del hemisferio derecho que causan la apraxia constructiva, las alteraciones visoespaciales y la negligencia unilateral (Benton, 1977; Dahmen, Hartje, Bussing y Sturm, 1982; Grafman, Passafiume, Faglioni y Boller,

1982). En consecuencia, la acalculia espacial se relaciona casi siempre con una lesión parietal derecha. Una acalculia afásica, agráfica o aléxica se observa generalmente en las lesiones del hemisferio dominante para el lenguaje. Habitualmente, la anaritmética es el resultado de una lesión bilateral aunque también se ha observado en pacientes con lesiones parietales del hemisferio izquierdo (Benton, 1977; Strub y Geschwind, 1983). Ha sido esta última forma de trastorno de cálculo la que generalmente se ha descrito en el síndrome de Gerstmann (Gerstmann, 1940; Joseph, 1990; Cipolotti, Butterworth y Denes, 1991), implicándose el lóbulo parietal inferior izquierdo para el control de dicha función, al igual que para la agnosia digital. Esta posible relación entre ambas funciones cognitivas no debe resultar extraña (Gerstmann, 1957). De hecho, durante el proceso evolutivo infantil se observa que los niños para aprender a calcular cuentan primero con los dedos de sus manos. Ello sugiere que la asociación de la agnosia digital y la acalculia puede ser un vestigio del desarrollo cognitivo (Devinsky, 1992b; Gerstmann, 1957; Jewesbury, 1969), y estar controladas por la misma región cortical.

Desorientación derecha-izquierda

La desorientación derecha-izquierda se define como la incapacidad para nombrar o señalar el lado derecho e izquierdo de los objetos, incluyendo las partes del cuerpo del paciente y del clínico que lo explora (Benton, 1977; Botez, Botez y Olivier, 1985; Gerstmann, 1957; Jewesbury, 1969; Joseph, 1990; Strub y Geschwind, 1983). Esta definición implica que la desorientación derecha-izquierda representa una dificultad generalizada en la aplicación del concepto espacial de la orientación lateral del cuerpo (Strub y Geschwind, 1983). El propio Josef Gerstmann la denominó **agnosia somato-lateral** (Gerstmann, 1957). De nuevo se debe descartar la presencia de alteraciones del lenguaje, particularmente la capacidad de comprensión, y de heminegligencia unilateral puesto que pueden causar errores en la exploración (Benson y Geschwind, 1985).

Es común el hecho de utilizar la combinación de tests para explorar la agnosia digital y la desorientación derecha-izquierda. No obstante, es conveniente diferenciar ambos trastornos puesto que no es infrecuente que aparezcan de forma independiente (Devinsky, 1992b). Para explorar dicha función se han utilizado habitualmente test verbales y no verbales que incluyen tareas de menor a mayor dificultad (Benton, 1977; Jewesbury, 1969). Puesto que cada una de las preguntas que se formulan al paciente tienen únicamente dos posibles respuestas, derecha o izquierda, deberán utilizarse suficientes ensayos en los que las respuestas se hayan aleatorizado para evitar errores diagnósticos (Strub y Geschwind, 1983).

La forma más breve y fácil de demostrar esta alteración consiste en preguntar al paciente que muestre su mano derecha o izquierda, o bien que señale la partes derecha o izquierda de su propio cuerpo o del clínico (Benson y Geschwind, 1985; Jewesbury, 1969). En general, cada uno de los ítems que configuren el test pueden utilizarse en base a tres posibles formas de orientación: sobre el propio paciente, sobre el clínico que se sitúa enfrente del paciente y sobre el clínico ubicado en una posición inusual (v.g. sentado al lado del paciente con las piernas cruzadas) (Strub y

Geschwind, 1983). Dentro del bloque de tareas verbales comúnmente se han utilizado las siguientes formas de ítems: el paciente debe denominar el lado del cuerpo señalado por el clínico; el clínico indica al paciente que señale la parte de un lado del cuerpo (v.g. señale su oreja izquierda); y las instrucciones cruzadas (v.g. con su mano derecha señale su oreja izquierda). En casos leves tan sólo las instrucciones cruzadas permitirán detectar la desorientación derecha-izquierda. Aquellos pacientes que cometan errores en las tareas en que el clínico se sitúe frente a él presentarán una alteración moderada. Aquellos pacientes con un marcado déficit cometerán errores de orientación en su propio cuerpo (Joseph, 1990; Strub y Geschwind, 1983).

En las tareas no verbales el paciente se sienta en el lado opuesto del clínico y se le instruye específicamente para que señale la zona de su cuerpo que el clínico previamente ha indicado en su propio cuerpo (Strub y Geschwind, 1983). Finalmente, es interesante destacar que entre los sujetos adultos presumiblemente sanos o neurológicamente intactos, aproximadamente el 18% de las mujeres y el 9% de los varones presentan errores en las tareas de orientación derecha-izquierda (Wolf, 1973), aspecto que debe tenerse en cuenta a la hora de establecer conclusiones diagnósticas.

La desorientación derecha-izquierda se detecta raramente cuando el paciente sufre lesiones en hemisferio derecho (Gerstmann, 1930) y normalmente se asocia con lesiones parieto-occipitales del hemisferio izquierdo, dato que resulta extraño dado que la mitad derecha del cerebro tiene una importante implicación en la síntesis espacial y análisis geométrico. No obstante, la orientación derecha-izquierda trasciende el espacio geométrico y subyace en la esfera del lenguaje. Es decir, «izquierda» y «derecha» son designadas por palabras y definidas lingüísticamente (Joseph, 1990). Sin embargo, es necesario un correcto desarrollo del concepto autotopográfico del propio cuerpo y de la interiorización de la simetría derecha-izquierda para lograr una correcta conceptualización de la lateralidad (Strub y Geschwind, 1983). En consecuencia, la confusión derecha-izquierda se encuentra fuertemente relacionada con problemas que integran coordenadas espaciales dentro de un esquema lingüístico (Joseph, 1990).

Agrafía pura

La agrafia se define como una alteración adquirida del lenguaje escrito secundaria a una lesión cortical. Desgraciadamente, las correlaciones clínico-anatómicas de un trastorno aislado de la escritura son mucho menos claras y precisas que cualquier otro trastorno del lenguaje (Benson y Geschwind, 1985). Como cualquier otra función neocortical compleja, la agrafia puede estar causada por la alteración de una variedad de funciones neuropsicológicas (Strub y Geschwind, 1983), sean lingüísticas, práxicas o visoespaciales (Benton, 1977; Vignolo, 1983). Sin embargo, habitualmente se observa un lenguaje afásico cuando se presenta una alteración del lenguaje escrito (Benson y Geschwind, 1985; Vignolo, 1983).

La agrafia pura es poco frecuente (Devinsky, 1992; Vignolo, 1983) y, de hecho, su existencia ha sido objeto de debate y de controversia (Strub y Geschwind, 1983). Queda definida como una alteración del lenguaje escrito sin alexia ni otro trastorno

afásico, en ausencia de un apraxia o alteración visoespacial (Benson y Geschwind, 1985; Devinsky, 1992; Vignolo, 1983). Se caracteriza por una importante alteración de la escritura espontánea y al dictado, mientras que la escritura copiada se encuentra considerablemente preservada (Botez, Botez y Olivier, 1985; Jewesbury, 1969; Moreno et al., 1991; Strub y Geschwind, 1983). En consecuencia, la alteración queda circunscrita en el plano meramente lingüístico, con muy poca o ninguna manifestación apráxica (Vignolo, 1983), si bien algunos autores han considerado que la forma de agrafia presente en el síndrome de Gerstmann es de tipo apráxico (Benton, 1977; Strub y Geschwind, 1983), aunque no todos los autores aceptan esta categoría (Benson y Geschwind, 1985; Strub y Geschwind, 1983; Vignolo, 1983), en la medida en que consideran que esta agrafia es debida a una incapacidad para poder utilizar los programas sensorio-motrices necesarios para escribir las letras o las palabras (Strub y Geschwind, 1983).

En la valoración de la agrafia, como en otras funciones neuropsicológicas, debería emplearse un material que contenga ítems graduados de menor a mayor dificultad incluyendo letras, números, palabras y oraciones. Las pruebas más utilizadas como método de exploración del lenguaje escrito son la escritura al dictado, la escritura espontánea, la escritura copiada y, finalmente, se debería utilizar el anagrama de letras cuando esté presente una alteración práxica (Strub y Geschwind, 1983).

La lesión que ocasiona una agrafia pura parece quedar circunscrita en el lóbulo parietal izquierdo superior (Auerbach y Alexander, 1981; Kinsbourne y Rosenfield, 1974), aunque también se han descrito casos con lesiones frontales posteriores del hemisferio izquierdo y del lóbulo temporal izquierdo (Dubois, Hecaen y Marcie, 1969; Rapcsak, Arthur y Rubens, 1988; Rosati y De Bastiani, 1979). Se ha hipotetizado que la región parietal postero-superior izquierda (áreas 5 y 7 de Brodmann) resulta básica para la integración sensoriomotriz-lingüística necesaria para la escritura (Vignolo, 1983). Precisamente, se considera que es en esta zona del córtex parietal donde se almacenan las imágenes cinestésicas necesarias para poder realizar los movimientos de las manos para escribir, las cuales se integran con la percepción visoespacial de las letras procesada por el córtex parietal inferior y parieto-occipital (giro angular y zonas periféricas). Las lesiones en esta zona cortical parece que bien destruyen los programas cinestésicos de los grafemas, o bien impiden su integración con los sistemas lingüísticos visuales y verbales (Strub y Geschwind, 1983).

Localización anatómica

Cada componente aislado del síndrome de Gerstmann se produce por una lesión que puede tener diferentes localizaciones y, en consecuencia, un componente individual de dicha tétrada tiene un escaso valor localizador. Contrariamente, si bien es difícil observar dicho síndrome de forma pura, siendo más frecuente el hallazgo de formas incompletas o ampliadas (Benton, 1977; Benton y Meyers, 1956; Casado, Jarrín, Madrid y Gil-Peralta, 1995; Heimbürger, Demyer y Reitan, 1964; Jewesbury, 1969; Moreno et al., 1991), cuando los cuatro signos neuropsicológicos aparecen juntos no cabe duda de que está implicado el lóbulo parietal posterior dominante para el lenguaje (Gerstmann, 1957), y es entonces cuando el síndrome de Gerstmann

posee un gran valor localizador (Benson y Geschwind, 1985; Moreno et al., 1991; Strub y Geschwind, 1983). Sin embargo, se han descrito casos con lesiones cerebrales difusas o con afectación bilateral (Heimburger, Demyer y Reitan, 1964; Hrbeck, 1977; Kertesz, 1979; Kinsbourne y Warrington, 1962; Muncie, 1935; Stengel y Vienna, 1944; Strub y Geschwind, 1974).

De los pocos casos en que se ha descrito el síndrome de Gerstmann con una lesión no localizada en el lóbulo parietal, se ha observado que el paciente no tenía el hemisferio izquierdo dominante para el lenguaje o bien existían lesiones múltiples (Benson y Geschwind, 1985). Pocos son los casos descritos con lesiones en el hemisferio derecho. Entre ellos se incluyen bien pacientes con dominancia manual zurda o pacientes con lesiones neoplásicas parietales derechas extensas con un claro efecto de compresión intracraneal (Heimburger, Demyer y Reitan, 1964; Hermann y Pöltz, 1926). En general, se asume que una persona con dominancia manual diestra que presente un síndrome de Gerstmann completo tendrá, con mucha probabilidad, una lesión parietal izquierda (Strub y Geschwind, 1983). Heimburger et al. (1964) constataron este hecho al observar que el 95% de los pacientes con un síndrome de Gerstmann completo tenían una lesión parietal izquierda, si bien 45 de sus 46 casos presentaban un trastorno afásico y todos ellos una apraxia constructiva.

Gerstmann ya sugirió que la combinación de agnosia digital, desorientación derecha-izquierda, acalculia y agrafia, era indicativa de una lesión en el lóbulo parietal dominante para el lenguaje, específicamente en el giro angular, lóbulo parietal superior y en su transición hacia la segunda circunvolución occipital (Gerstmann, 1930; 1940; 1957). Heimburger et al. (1964) estaban de acuerdo con la implicación del giro angular en el síndrome de Gerstmann, aunque matizaron que no ocurría en todos los pacientes. Estudios posteriores añadieron nuevos casos, revisados por Critchley (1966), quien observó que la mayoría de ellos mostraban una lesión en el área de conjunción del lóbulo parietal y occipital y casi sin excepción en el hemisferio izquierdo o dominante.

Hrbek (1977) describió 17 pacientes que mostraban exclusivamente los cuatro componentes del síndrome de Gerstmann, argumentando que la lesión debía estar ubicada necesariamente en la zona limitrofe entre el giro supramarginal y el lóbulo parietal superior. Roeltgen et al. (1983) describieron un único caso con un síndrome de Gerstman puro, es decir, con la tétrada de síntomas y sin evidencia de afasia o alteraciones constructivas, en el que la lesión se encontraba ubicada en el giro angular superior penetrando en el giro supramarginal, en su zona posterior, y mínimamente en la porción inferior del lóbulo parietal superior. Morris et al. (1984) pudieron reproducir el síndrome de Gerstmann mediante estimulación eléctrica intracraneal en la región perisilviana, al incidir sobre la región de la circunvolución angular del hemisferio izquierdo y mínimamente sobre la zona posterior de la circunvolución supramarginal.

Aunque no hay un acuerdo unánime entre los autores, de lo expuesto hasta ahora parece deducirse que para observar el síndrome de Gerstmann la lesión debería ubicarse en la zona inferoposterior del lóbulo parietal izquierdo (concretamente en el giro angular, tal y como originariamente sugirió Gerstmann), pero extendiéndose levemente hacia el lóbulo parietal superior (circunvolución parietal inferior y supe-

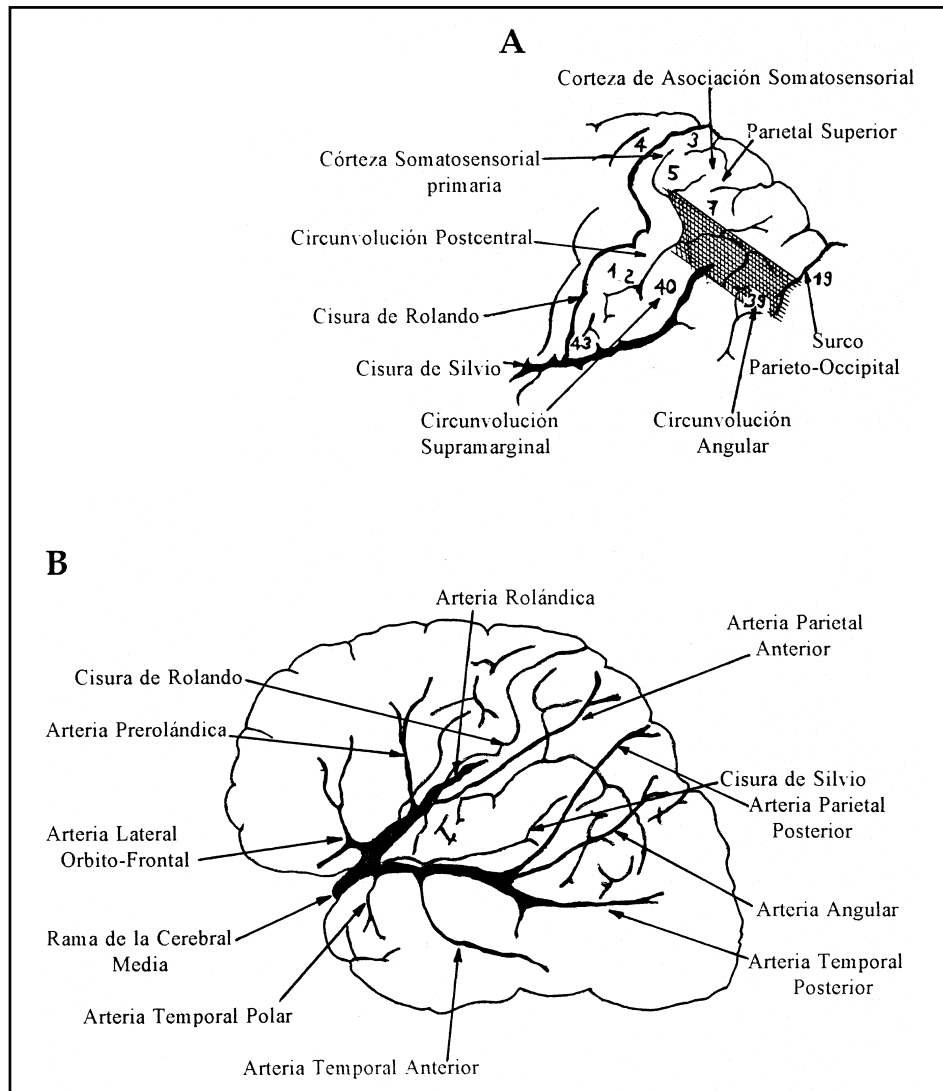


Figura 1. A: Visión lateral del lóbulo parietal con las áreas citoarquitectónicas propuestas por Brodmann en 1909. Propuesta de la localización de la lesión responsable del Síndrome de Gerstmann. B: Visión lateral de un hemisferio cerebral y la distribución de la arteria cerebral media o silviana y de sus ramas principales a lo largo de la superficie lateral del hemisferio izquierdo.

rior), más que al lóbulo occipital (ver figura 1A), y afectando la zona posterior de la circunvolución supramarginal. Dicha zona cortical ya se conoce como una clásica región del lenguaje pero sin implicación directa en un trastorno afásico o aléxico, pero no así para las alteraciones constructivas (Strub y Geschwind, 1983). De he-

cho, Stengel y Vienna (1944) observaron, casi invariablemente, que los pacientes que tenían los cuatro componentes del síndrome de Gerstmann sufrían alteraciones constructivas e incluso llegaron a proponerlas como el quinto componente del síndrome. Los estudios de Roeltgen et al. (1983) y Moreno et al. (1991) también constataron que las alteraciones constructivas estaban presentes junto con la tetrada de Gerstmann.

Por otra parte, la implicación del giro angular dominante causa frecuentemente una alexia central y una afasia anómica (Benson y Geschwind, 1985; Morris et al., 1984). En consecuencia, no ha de resultar extraño que muchos pacientes con la clásica tetrada de Gerstmann puedan presentar alteraciones del lenguaje puesto que la zona cortical implicada en dicho síndrome también está estrechamente relacionada con el lenguaje (Strub y Geschwind, 1983). De hecho, se ha descrito el **«síndrome del giro angular»** (Benson, Cummings y Tsai, 1982) como resultado de una combinación de alexia central y afasia anómica juntamente con el síndrome de Gerstmann (Benson y Geschwind, 1985). Algunos autores insisten en remarcar que la afasia es común en los pacientes con el síndrome de Gerstmann (Poeck y Orgass, 1966; 1969), normalmente en una forma de afasia posterior o sensorial (Benson y Geschwind, 1985). No obstante, debe destacarse que muchos de los pacientes que presentan un afasia severa no muestran los cuatro componentes del síndrome de Gerstmann, el cual puede existir en ausencia de una afasia (Morris et al., 1984; Strub y Geschwind, 1974) y, en consecuencia, considerarse como una entidad neuropsicológica propia que tiene un valor localizador (Benson y Geschwind, 1985; Devinsky, 1992b; Moreno et al., 1991; Strub y Geschwind, 1983).

No es extraña la implicación del lóbulo parietal en el síndrome de Gerstmann ya que se ha sugerido que dicho lóbulo es un «órgano de la mano» y que las alteraciones del funcionamiento cognitivo de dicha parte del cuerpo están muy presentes en dicho síndrome neuropsicológico. De hecho, las áreas somatosensoriales primarias y de asociación tienen una representación cortical para la mano desproporcionadamente grande y más extensa que para cualquier otra parte del cuerpo (Devinsky, 1992b; Jewesbury, 1969; Joseph, 1990). Específicamente, el cortex de asociación parietal postero-inferior tiene una especial relación con la mano (Joseph, 1990). Ontogenéticamente, los niños utilizan sus manos y dedos para contar, explorar el mundo, señalar objetos y aprender a ejecutar tareas motoras complejas (praxis) (Devinsky, 1992b). En este sentido, la capacidad de contar, denominar, identificar objetos, utilizar los dedos y controlar las manos son funciones cognitivas ontogenéticamente unidas y, al parecer, dependientes del mismo sustrato neuronal para su correcta expresión: el lóbulo parietal inferior (Joseph, 1990). De hecho, la asociación entre las sensaciones visuales y táctiles y los programas motores son una capacidad amplia y marcadamente relacionada con el córtex parietal de asociación (Devinsky, 1992b). No ha de resultar extraño, pues, que los pacientes que muestran una lesión parietal izquierda presenten alteraciones en la capacidad de denominar (anomia), de identificar un objeto con los dedos (agnosia), de la capacidad de cálculo (acalculia) y del control voluntario temporo-secuencial de las manos (apraxia) (Joseph, 1990; Morris et al., 1984).

Como se ha podido observar, si bien clásicamente la lesión que causa el síndrome de Gerstmann se circunscribe fundamentalmente en las circunvoluciones angu-

lar y supramarginal izquierdas (Benson y Geschwind, 1985; Benton, 1992; Botez, Botez y Olivier, 1985; Jewesbury, 1969; Morris et al., 1984; Strub y Geschwind, 1983), otros estudios han descrito que el síndrome puede ser producido por la afectación de otras regiones cerebrales (Benton, 1992; Critchley, 1966; Heimbürger, Demyer y Reitan, 1964; Sobota, Restum y Rivera, 1985). Sobota et al. (1985) describieron un único caso con un síndrome de Gerstmann en combinación con una apraxia constructiva y alteraciones de la memoria a corto plazo sin alteración afásica. El estudio *postmortem* objetivó únicamente una pequeña lesión vascular en la circunvolución postcentral izquierda. Santos et al. (1991) describen un único caso con un síndrome de Gerstmann puro secundario a un infarto talámico posterior izquierdo sin afectación del giro angular. La tomografía por emisión de positrones (TEP) objetivó un hipometabolismo del tálamo posterior izquierdo que se extendía ipsilateralmente al área cortical temporoparietal.

En un reciente estudio, Casado et al. (1995) describen un paciente con un síndrome de Gerstmann ampliado con una apraxia ideomotriz y constructiva, una afasia motora transcortical, alexia y agnosia cromática secundarios a un infarto hemorrágico talámico izquierdo sin lesión cortical. La tomografía por emisión monofotónica (SPECT) puso de manifiesto una hipoperfusión en la región cortical parietotemporal izquierda y del tálamo ipsilateral. Es conocida la presencia de síntomas corticales en pacientes con lesiones subcorticales, especialmente talámicas, puesto que esta estructura establece numerosas proyecciones talamocorticales (Santos, Cope, Keller y DeLong 1991). La patogénesis de estos hechos es muy debatida. Algunos autores consideran que puede deberse a un fenómeno de diasquisis, explicada como una disminución de la actividad metabólica neuronal de células intactas en regiones distantes del foco isquémico por privación de las aferencias provenientes de la zona lesional (Casado, Jarrín, Madrid y Gil-Peralta, 1995; Santos, Cope, Keller y DeLong, 1991).

Conclusiones

A partir de la descripción clínica de la sintomatología y de los datos neuroanatómicos conocidos parece evidente y plausible que el síndrome de Gerstmann represente una alteración neuropsicológica multifacética compleja que implique al lóbulo parietal (Benton, 1977; Benton, 1992; Benton y Meyers, 1956; Strub y Geschwind, 1983). Por otro lado, la etiología que causa dicho síndrome neuropsicológico es muy variada (ver tabla 1). Habitualmente el síndrome suele ser secundario a un accidente vascular cerebral que afecta al territorio de la arteria cerebral media izquierda (Benton, 1992; Heimbürger, Demyer y Reitan, 1964; Joseph, 1990b; Moreno et al., 1991). En los casos en que sea secundario a un tumor cerebral o a una hemorragia intraparenquimatosa deberá tenerse en cuenta el efecto de presión intracraneal a la hora de valorar la sintomatología neuropsicológica para no errar en el diagnóstico (Benson y Geschwind, 1985; Joseph, 1990; Strub y Geschwind, 1974; Strub y Geschwind, 1983).

Se ha debatido con gran intensidad la base neuropsicológica y fisiopatológica del síndrome de Gerstmann (Benton y Meyers, 1956), sin que se haya podido establecer un mecanismo unificado que explique la tetrada de síntomas (Benton, 1992;

Strub y Geschwind, 1983). El propio Gerstmann (1940; 1957) defendió que la alteración básica del esquema corporal era la clave que permitía explicar la totalidad del síndrome. De hecho, es cierto que los principales rasgos de la agnosia digital y de la desorientación derecha-izquierda forman parte del conocimiento espacial del cuerpo, especialmente de la mano (Frederiks, 1969). Por otra parte, ontogenéticamente se ha establecido una relación entre el cálculo y las gnosias digitales (Devinsky, 1992b; Joseph, 1990). Además, se considera que el aprender a escribir implica una diferenciación fisiológica de los dedos de la mano. Ambos aspectos permiten ampliar el concepto de esquema corporal más allá de la definición inicial de Gerstmann (Strub y Geschwind, 1983).

Por el contrario, Stengel y Vienna (1944) consideraron que el síndrome de Gerstmann era la expresión de un defecto básico en la desorientación espacial. Esta hipótesis se sustenta en el hecho de que no es infrecuente que las alteraciones visoconstructivas estén presentes en dicho síndrome (Moreno et al., 1991; Roeltgen, Sevush y Heilman, 1983), si bien también es cierto que muchos de los casos con la tetrada de Gerstmann no presentan dicho déficit neuropsicológico (Benton, 1992; Strub y Geschwind, 1983).

Por su parte, Poeck y Orgass (1966) propusieron que el síndrome de Gerstmann refleja simplemente una alteración más generalizada del lenguaje o de un trastorno afásico. Esta nueva hipótesis explicativa se basa en el hecho de que a menudo la afasia puede acompañar a la tetrada de Gerstmann, puesto que el giro angular y el lóbulo parietal superior izquierdo (áreas corticales implicadas en dicho síndrome) son zonas cerebrales vinculadas con las funciones lingüísticas (Benson y Geschwind, 1985; Heimburger, Demyer y Reitan, 1964; Strub y Geschwind, 1983). Aunque es cierto que la agrafia y la acalculia son funciones cognitivas relacionadas con el lenguaje, la agnosia digital y la desorientación derecha-izquierda están más vinculadas al concepto de esquema corporal. De hecho, numerosos estudios han demostrado que el síndrome de Gerstmann puede estar presente sin que se manifieste ningún otro signo afásico (Geschwind y Strub, 1975; Moreno et al., 1991; Sobota, Restum y Rivera, 1985; Strub y Geschwind, 1974; Varney, 1984). En consecuencia, algunos autores han considerado que proponer el síndrome de Gerstmann como un elemento más de un trastorno afásico constituye un ejercicio un tanto artificial (Strub y Geschwind, 1983).

Actualmente, la postura más ampliamente aceptada es que no hay un único defecto neuropsicológico subyacente que permita explicar los cuatro síntomas que definen el síndrome de Gerstmann (Benton, 1992; Strub y Geschwind, 1983). El lóbulo parietal es una región cortical compleja y altamente desarrollada donde se procesa y almacena la información sensorial táctil, visual y auditiva (Botez, Botez y Oliver, 1985; Devinsky, 1992b; Frederiks, 1969; Jewesbury, 1969). Asimismo, en dicho lóbulo se almacenan y procesan los patrones cinestésicos complejos que posibilitan las actividades motoras complejas (Botez, Botez y Oliver, 1985; Jewesbury, 1969). Así pues, parece obvio pensar que el lóbulo parietal pueda estar implicado en una diversidad de funciones cognitivas (Benton y Meyers, 1956; Jewesbury, 1969; Joseph, 1990; Morris, et al., 1984; Strub y Geschwind, 1974). En función de la localización exacta y de la extensión de la lesión cortical, así como de las peculiaridades indivi-

duales de la organización cerebral, se observará un tipo u otro de alteración neuropsicológica (Strub y Geschwind, 1983).

En suma, en aquellos pacientes en los que se detecte una lesión focal parietal izquierda lateral que implique al sistema simbólico del giro angular y al sistema cinestésico del lóbulo parietal superior y su zona limítrofe con la circunvolución supramarginal, podrá observarse, de forma relativamente aislada y en función de la etiología de la lesión, la tétrada neuropsicológica del síndrome de Gerstmann. Por otra parte, si bien es difícil observar un síndrome de Gerstmann puro o completo (Benton y Meyers, 1956; Heimbürger, Demyer y Reitan, 1964; Moreno et al., 1991; Morris et al., 1984; Roeltgen, Sevush y Heilman, 1983), cuando éste se acompañe de otras alteraciones neuropsicológicas indicará, probablemente, una lesión cortical posterior izquierda más extensa que será la responsable de una mayor complejidad de alteraciones cognitivas, de las cuales los déficit del síndrome de Gerstmann constituirá únicamente una parte más del deterioro neuropsicológico (Benton, 1977; Benton, 1992; Heimbürger, Demyer y Reitan, 1964; Jewesbury, 1969; Morris et al., 1984; Roeltgen, Sevush y Heilman, 1983).

Referencias

- Arbuse, D.I. (1947). The Gerstmann syndrome. Case report and review of the literature. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 105, 359-371.
- Auerbach, S.H. y Alexander, M.P. (1981). Pure agraphia and unilateral optic ataxia associated with a left superior parietal lobule lesion. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 44, 430-432.
- Benson, D.F., Cummings, J.L. y Tsai, S.Y. (1982). Angular gyrus syndrome simulating Alzheimer disease. *Archives of Neurology*, 39, 616-620.
- Benson, D.F. y Denckla, M.B. (1969). Verbal paraphasia as a source of calculation disturbance. *Archives of Neurology (Chicago)*, 21, 96-102.
- Benson, D.F. y Geschwind, N. (1985). Aphasia and related disorders: a clinical approach. En Mesulam, M.M. (comp.), *Principles of Behavioral Neurology* (pp. 193-238). Philadelphia: F.A. Davis Company.
- Benson, D.F. y Geschwind, N. (1970). Developmental Gerstmann syndrome. *Neurology*, 20, 293-298.
- Benton, A.L. (1992). Gerstmann's syndrome. *Archives of Neurology*, 49, 445-447.
- Benton, A.L. (1977). Reflections on the Gerstmann syndrome. *Brain and Language*, 4, 55-62.
- Benton, A.L. (1961). The fiction of the «Gerstmann syndrome». *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 24, 176-181.
- Benton, A.L. y Meyers, R. (1956). An early description of the Gerstmann syndrome. *Neurology*, 6, 838-842.
- Botez, M.I., Botez, T. y Olivier, M. (1985). Parietal lobe syndromes. En Vinken, P.J., Bruyn, G.W. y Klawans, H. (comp.), *Handbook of Clinical Neurology, Vol. 1 (revised series)* (pp. 63-85). Amsterdam: Elsevier Science Publishers.
- Casado, J.L., Jarrín, S., Madrid A. y Gil-Peralta, A. (1995). Síndrome de Gerstmann ampliado secundario a hematoma talámico. *Revista de Neurología*, 23, 1.051-1.052.
- Cipolotti, L., Butterworth, B. y Denes, G. (1991). A specific deficit for numbers in a case of dense acalculia. *Brain*, 114, 2.619-2.637.
- Cirelli, A., Ciardi, M., Salotti, A. y Rossi, F. (1994). An unusual neurological feature of HIV-1 encephalopathy: Gerstmann's syndrome. *Acta Neurologica*, 16, 110-113.
- Critchley, M. (1953). *The parietal lobes*. London: Arnold.

- Critchley, M. (1966). The enigma of the Gerstmann syndrome. *Brain*, 89, 183-198.
- Dahmen, W., Hartje, W., Bussing, A. y Sturm, W. (1982). Disorders of calculation in aphasic patients-spatial and verbal components. *Neuropsychologia*, 20, 145-153.
- Devinsky, O. (1992). Agraphia is common and accompanies both aphasic and non-aphasic disorders. En Devinsky, O. (comp.), *Behavioral neurology* (pp. 154-156). London: Edward Arnold.
- Devinsky, O. (1992). Gerstmann's syndrome results from damage to the left posteroinferior parietal lobe and its characterized by the tetrad of agraphia, dyscalculia, finger agnosia and right-left disorientation. En Devinsky, O. (comp.), *Behavioral neurology* (pp. 242-244). London: Edward Arnold.
- Dubois, J., Hecaen, H. y Marcie, P. (1969). L'agraphie pure. *Neuropsychologia*, 7, 271-286.
- Frederiks, J.A.M. (1969). Disorders of body schema. En Vinken, P.J. y Bruyn, G.W. (comp.), *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 4 (pp. 207-240). Amsterdam: Elsevier Science Publishers.
- Gainotti, G. y Tiacci, C. (1973). The unilateral forms of finger agnosia. *Confinia Neurologia*, 35, 271-284.
- Gainotti, G., Messerli, P. y Tissot, R. (1972). Qualitative analysis of unilateral spatial neglect in relation to laterality of cerebral lesion. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 35, 545-550.
- Gerstmann, J. (1924). Fingeragnosie: eine umschriebene störung der orientierung am eigenen körper. *Wiener Klinische Wochenschrift*, 37, 1.010-1.012.
- Gerstmann, J. (1927). Fingeragnosie und isolierte agraphie, ein neues syndrom. *Zeitschrift fuer die Gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 108, 381-402.
- Gerstmann, J. (1930). Zur symptomatologie der himaläsionen im übergangsbereich der unteren parietal- und mittleren occipitalwindung. *Nervenarzt*, 3, 691-695.
- Gerstmann, J. (1940). Syndrome of finger agnosia, desorientation for right and left, agraphia and acalculia. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 44, 398-408.
- Gerstmann, J. (1957). Some notes on the Gerstmann syndrome. *Neurology*, 7, 866-869.
- Geschwind, N. (1975). The apraxia: neural mechanisms of disorders of learned movement. *American Scientist*, 63, 188-195.
- Geschwind, N. y Strub, R.L. (1975). Gerstmann syndrome without aphasia: a reply to Poeck and Orgass. *Cortex*, 11, 296-298.
- Grafman, J., Passafiume, D., Faglioni, P. y Boller, F. (1982). Calculation disturbances in adults with focal hemispheric damage. *Cortex*, 18, 37-49.
- Heimburger, R.F., Demyer, W. y Reitan R.M. (1964). Implications of Gerstmann's syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 27, 52-57.
- Herrmann, G. y Pöltz, O. (1926). *Über die agraphie und ihre lokaldiagnostischen Beziehungen*. Basel:Karger.
- Hrbek, V. (1977). Pathophysiologic interpretation of Gerstmann's syndrome. *Neuropsychologia*, 11, 377-388.
- Ikeda, S.I., Yanagisawa, N., Allsop, D. y Glenner, G.G. (1994). Gerstmann-Straussler-Scheinker disease showing beta-protein type cerebellar and cerebral amyloid angiopathy. *Acta Neuropathologica*, 88, 262-266.
- Jewesbury, E.C.P. (1969). Parietal lobe syndromes. En Vinken, P.J. y Bruyn, G.W. (comp.), *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 2 (pp. 680-699). Amsterdam: Elsevier Science Publishers.
- Joseph, R. (1990). The parietal lobes. En Joseph, R. (comp.), *Neuropsychology, neuropsychiatry, and behavioral neurology* (197-232). New York: Plenum Press.
- Joseph, R. (1990). Stroke and cerebrovascular disease. En Joseph, R. (comp.), *Neuropsychology, neuropsychiatry, and behavioral neurology* (319-354). New York: Plenum Press.
- Kertesz, A. (1979). *Aphasia and associated disorders: taxonomy, localization, and recovery*. New York: Grune y Stratton.

- Kinsbourne, M. y Rosenfield, R.B. (1974). Agraphia selective for written spelling. *Brain and Language*, 1, 215-226.
- Kinsbourne, M. y Warrington, E.K. (1962). A study of finger agnosia. *Brain*, 85, 47-66.
- Kumar, A. y Mollison, L. (1993). Cerebral infarction following thoracic herpes zoster. *Australian Journal of Dermatology*, 34, 113-114.
- Lange, J. (1930). Fingeragnosie und agraphie (ein psychopathologische studie). *Monatsschrift fuer Psychiatrie und Neurologie*, 76, 129-188.
- Lange, J. (1933). Probleme der fingeragnosie. *Zeitschrift fuer die Gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 147, 594-610.
- Mazzoni, M., Pardon, L., Giorgetti, V y Arena, R. (1990). Gerstmann syndrome: a case report. *Cortex*, 26, 459-467.
- Moreno, M.J., Galarreta, M., Del Real, M.A., Riva, C. y Gimeno, A. (1991). Síndrome de Gerstmann. *Revista Española de Neurología*, 6, 505-507.
- Morris, H.H., Lüders, H., Lesser, R.P., Dinner, D.S. y Hahn, J. (1984). Transient neuropsychological abnormalities (including Gerstmann's syndrome) during cortical stimulation. *Neurology*, 34, 877-883.
- Muncie, E. (1935). *Finger agnosia (Gerstmann)*. Bulletin of the Johns Hopkins Hospital, 57, 330-342.
- Mussio-Fournier, J.C. y Rawak, F. (1934). Glioblastome de l'hémisphère gauche avec syndrome de Gerstmann. *Revue Neurologique*, 2, 681-685.
- Nielsen, J. (1938). Gerstmann syndrome: finger agnosia, agraphia, confusion of right and left and acalculia. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 39, 536-560.
- Olsen, C.W. y Ruby, C. (1941). Anosognosia and autotopagnosia. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 46, 340-345.
- Poeck, K. y Orgass, B. (1969). An experimental investigation of finger agnosia. *Neurology (Minneapolis)*, 19, 501-507.
- Poeck, K. y Orgass, B. (1966). Gerstmann's syndrome and aphasia. *Cortex*, 2, 421-437.
- Rapcsak, S.Z., Arthur, S.A. y Rubens, A.B. (1988). Lexical agraphia from focal lesions of the left precentral gyrus. *Neurology*, 38, 1.119-1.123.
- Roeltgen, D.P., Sevush, S. y Heilman K.M. (1983). Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. *Archives of Neurology*, 40, 46-47.
- Rosati, G. y De Bastiani, P. (1979). Pure agraphia: a discrete form of aphasia. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 42, 266-269.
- Russell, W.R. y Espir, M.L.E. (1961). *Traumatic aphasia*. London: Oxford University Press.
- Santos, C.C., Cope, M.L., Keller, F. y DeLong, R. (1991). Gerstmann syndrome secondary to posterior left thalamic lesion. *Annals of Neurology*, 30, 474.
- Sobota, W.L., Restum W.H., Rivera, E. (1985). A case report of Gerstmann's syndrome without aphasia. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 7, 157-164.
- Stengel, E y Vienna, M.D. (1944). Loss of spatial orientation, constructional apraxia and Gerstmann's syndrome. *Journal of Mental Science*, 90, 753-760.
- Strub, R. y Geschwind, N. (1974). Gerstmann syndrome without aphasia. *Cortex*, 10, 378-387.
- Strub, R. y Geschwind, N. (1983). Localization in Gerstmann syndrome. En Kerstes, A. (comp.), *Localization in Neuropsychology* (295-321). New York: Academic Press.
- Varney, N.R. (1984). Gerstmann syndrome without aphasia: a longitudinal study. *Brain and Cognition*, 3, 1-9.
- Vignolo, L.A. (1983). Modality-specific disorders of written language. En Kerstes, A. (comp.), *Localization in Neuropsychology* (357-369). New York: Academic Press.
- Wolf, S.M. (1973). Difficulties in right-left discrimination in a normal population. *Archives of Neurology*, 29, 128-129.