

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Gerstmann completo

Whole Gerstmann syndrome

Juan Miguel Riol Lozano, Nelson Gómez Viera, Lisbel Garzón Cutiño,
Karelys Colomina Echenique, Yisel Rodríguez Rodríguez

Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Gerstmann es una rara enfermedad neurológica de causa vascular que afecta al lóbulo parietal. Se reporta el caso de un paciente masculino de 63 años con antecedentes patológicos personales de miocardiopatía dilatada. El 24 de enero de 2016 en horas de la mañana presentó de forma súbita pérdida de la conciencia con caída al suelo. Después de recuperarse tuvo estado confusional, desorientación topográfica de breve duración y dificultad para la expresión del lenguaje y la nominación de los objetos, por esta causa se decide su ingreso, durante el cual se realiza resonancia magnética simple de cráneo donde se observó imagen hipointensa en FLAIR en región parietal izquierda compatible con lesión isquémica. Se efectuó evaluación neuropsicológica encontrándose: agnosia digital, agraphia, acalculia y confusión derecha-izquierda. Se diagnostica un síndrome de Gerstmann completo.

Palabras clave: Síndrome de Gerstmann; agnosia digital; confusión; agraphia; acalculia.

ABSTRACT

Gerstmann syndrome is a rare neurological disease of vascular cause that affects the parietal lobe. The case is reported of a 63-year-old male patient with a personal pathological history of dilated cardiomyopathy. In the morning of January 24, 2016, the patient presented sudden loss of consciousness with a fall to the ground. After recovering, he experienced a confusion state, short-lived topographical disorientation, and difficulty in expressing language and the naming of objects, a

reason why his admittance was decided. During the admittance, simple magnetic resonance imaging to the skull was performed, which permitted to observe a hypo-intense image in FLAIR in the left parietal region and that was compatible with an ischemic lesion. A neuropsychological evaluation was performed: digital agnosia, agraphia, acalculia and confusion regarding right or left. A whole Gerstmann syndrome was diagnosed.

Keywords: Gerstmann syndrome; finger agnosia; confusion; agraphia; acalculia.

INTRODUCCIÓN

En 1924, 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.¹ Exponiendo el caso de una mujer no afásica de 52 años que, tras haber sufrido un accidente cerebrovascular, presentó una incapacidad para reconocer los dedos de su propia mano y los de cualquier otra persona. Gerstmann denominó este déficit agnosia digital.^{2,3}

Posteriormente, en otros casos y de forma similar al paciente original, encontró una frecuente asociación entre la agnosia digital y otros síntomas de alteración del funcionamiento cortical como desorientación derecha-izquierda, acalculia y agraphia que interpretó como una "disolución del conocimiento morfológico de la mano y de la habilidad para usarlas en las operaciones de cálculo y escritura".⁴

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.^{5,6}

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 63 años de edad de la raza blanca con antecedentes de miocardiopatía dilatada de probable origen isquémico diagnosticada recientemente. El 24 de enero de 2016 en horas de la mañana presentó de forma súbita pérdida de la conciencia con caída al suelo que le ocasionó un trauma craneal en región frontal. Después de recuperar la conciencia presentó síntomas confusionales, desorientación topográfica de breve duración y dificultad para la expresión del lenguaje y la nominación de los objetos por lo que se decide su ingreso en la sala de Neurología.

Al examen físico se encuentra: disfasia de comprensión, disfasia nominal, confusión derecha izquierda y apraxia ideomotora.

Se realizan exámenes complementarios, los cuales se encontraron dentro de parámetros normales exceptuando los de imageneología.

Resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo simple: Se observa imagen hipointensa en FLAIR en región parietal izquierda que corresponde a lesión isquémica (fig).

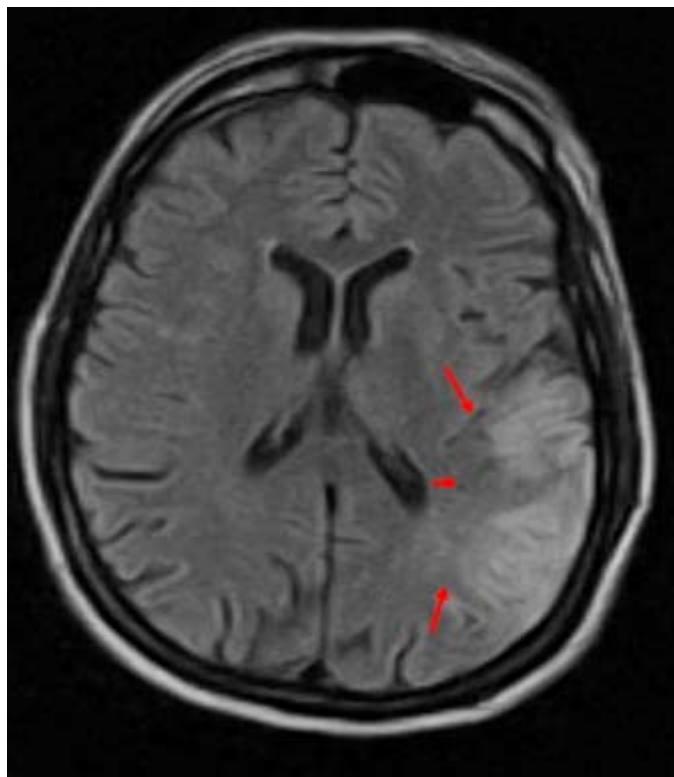


Fig. Axial FLAIR

Posteriormente el paciente es valorado por un especialista en neuropsicología donde se exploran los síndromes parietales encontrándose:

- Agnosia digital: 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.⁴
- Confusión derecha-izquierda: 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. Representa una dificultad generalizada en la aplicación del concepto espacial de la orientación lateral del cuerpo.⁵
- Agraphia: Alteración adquirida del lenguaje escrito secundaria a una lesión cortical.³
- Acalculia: incapacidad para operar con números o de realizar cálculos aritméticos.⁷
- Afasia semántica: incapacidad para nombrar objetos, aún cuando se le da al paciente la clave fonética.⁶

Teniendo en cuenta los datos durante el interrogatorio, el examen físico, la evaluación neuropsicológica y los hallazgos en la resonancia magnética de cráneo concluimos el caso como un Síndrome de Gerstmann ocasionado por un Ictus isquémico del territorio de suplencia de la arteria cerebral media izquierda, territorio superficial (rama parietal posterior) que irriga el giro angular.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Gerstmann es una rara enfermedad neurológica de causa vascular que afecta al lóbulo parietal.¹ En este paciente con un inicio de los síntomas súbitos y con antecedentes de miocardiopatía nos hicieron sospechar en la posibilidad de un ictus isquémico del territorio de suplencia de la arteria cerebral media izquierda, ramas corticales, de etiología embólica por el carácter súbito del inicio, causante de la tétrada neuropsicológica que se produce por afectación del lóbulo parietal izquierdo, específicamente el giro angular. Se descartaron las otras localizaciones de ictus isquémico del territorio de suplencia de la arteria antes mencionada teniendo en cuenta fundamentalmente la ausencia de defecto motor y trastorno de conciencia.

Es importante señalar que este Síndrome por lo general se presenta de forma incompleta, casi siempre sin agraphia y en su lugar aparece una afasia semántica.⁶ Nuestro paciente presentó todas las manifestaciones del Síndrome, considerándose un Gerstmann completo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moreno MJ, Galarreta M, Del Real MA. Síndrome de Gerstmann. Rev Española de Neurología. 1991;23(6):505-07.
2. Poeck K, Orgass, B. Gerstmann's syndrome and aphasia. Cortex. 1969;16(2):421-37.
3. Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM. Pure Gertsmann's syndrome from a focal lesion. Archives of Neurology. 1983;12(5):46-7.
4. Rapcsak SZ, Arthur SA, Rubens AB. Lexical agraphia from focal lesions of the left precentral gyrus. Rev Neurology. 1988;38(1):119-23.
5. Fournier MC, García JJ, Gutierrez LG, Ruiz Falcó ML. Síndrome de Gertsmann en un varón de 9 años. Rev de Neurología. 2000;30(8):371-76.
- 6- Deus J, Espert R, Navarro JF. Síndrome de Gerstmann, perspectiva actual. Rev psicología conductual. 1996;4(3):417-36.
7. Ramírez Benítez Y. Síndrome de Gesrtmann del desarrollo. Rev Mex Neuroci. 2006; 7(6):622-27.

Recibido: 6 de agosto de 2016.

Aprobado: 22 de septiembre de 2016.

Nelson Gómez Viera. Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Correo electrónico: neuro@hha.sld.cu
