

Reporte de caso

Síndrome de Gerstmann del desarrollo

Ramírez Benítez Yaser¹

RESUMEN

El síndrome de Gerstmann del desarrollo es una alteración que ocurre predominantemente en niños de la edad escolar y que afecta el desempeño efectivo de este tipo, los principales síntomas recaen en la desorientación derecha-izquierda, agnosia digital, discalculia y disgrafía. En los niños más pequeños de edad preescolar se pueden apreciar los síntomas no simbólicos como premisa de un desarrollo difícil de funciones superiores en formación, suelen ser el supuesto de las funciones simbólicas en formación. La desorientación derecha-izquierda y la agnosia digital denotan fallos de funciones no simbólicas que, en relación con una lesión en la región parieto-temporo-occipital bilateral en edades inferiores, trae consigo dificultades en las funciones simbólicas como un preliminar del síndrome de Gerstmann. La batería Luria inicial es un instrumento valioso que permite describir y comprender el desarrollo de funciones inferiores y superiores del sistema nervioso central como sustratos de funciones psicológicas superiores en formación a edades inferiores. La descripción y análisis cualitativo de un caso nos permitirá profundizar en el seguimiento y orientación psicoeducativa de niños que presentan esta alteración neurológica o síntomas cercanos a este síndrome, así como delimitar en edades inferiores los componentes que incentivan el síndrome que denota entorpecimiento y dificultades en el aprendizaje posterior.

Palabras clave: síndrome de Gerstmann, neuropsicología, aprendizaje, lesión parieto-occipital.

Rev Mex Neuroci 2006; 7(6): 622-627

Gertmann's syndrome of development

ABSTRACT

Gerstmann's syndrome of development is an alteration that happens predominantly in children of scholastic age and affects the effective performance of this type, the main symptoms are right-left disorientation, digital agnosia, dyscalculia and dysgraphia. In the smallest children of prescholastic age can be appreciated nonsymbolic symptoms like premise of a difficult development of superior functions in formation, usually are the assumption of symbolic functions in formation. Right-left disorientation and the digital agnosia denote failures of nonsymbolic functions that, in relation to an injury in the bilateral parieto-temporo-occipital region in inferior ages, brings difficulties in the symbolic functions like a preliminary of the Gerstmann's syndrome. Initial Luria battery is a valuable instrument that allows to describe and to understand the development of inferior and superior functions of the central nervous system like substrates of superior psychological functions in formation to inferior ages. The description and qualitative analysis of a case will allow us to deepen in the pursuit and psychoeducative direction of children who present this neurological alteration or symptoms near this syndrome, as well as to delimit in inferior ages the components that stimulate the syndrome that denotes slowness and difficulties in the later learning.

Key words: Gerstmann's syndrome, neuropsychology, learning, parieto-occipital injury.

Rev Mex Neuroci 2006; 7(6): 622-627

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Gerstmann es conocido en la clínica neurológica como un signo de lesiones en la región parieto-occipital izquierda, los síntomas que se observan son la discalculia, la disgrafía, agnosia digital y alteraciones en las capacidades visuoespaciales, visuoperceptuales y visuocostructivas.

Son múltiples los fallos que presentan los niños ante una lesión hipóxica perinatal o trauma neuro-

lógico menor de cualquier índole en edades inferiores, principalmente a comienzos de la enseñanza de las materias básicas escolares, pues es donde las exigencias de las funciones superiores encuentran su mayor espacio de actuación.

El seguimiento y análisis de este síndrome mostró que posee profundas raíces y no se puede limitar a un grupo de síntomas; los pacientes con una lesión parieto-occipital aunque comprendan perfectamente lo que se les dice en el lenguaje cotidiano, tienen dificultades para entender estructuras lógicas-gramaticales complejas.^{1,2}

Un rasgo característico de los pacientes con lesiones en el sistema parietal inferior es que si bien comprenden correctamente el significado de las palabras individuales, no pueden entender el significado de la construcción como un todo. Es fácil ver

1. Centro Salud Mental. Departamento de Psicología y Psiquiatría. Cienfuegos, Cuba.

Correspondencia:

Yaser Ramírez Benítez

Centro Salud Mental. Departamento de Psicología y Psiquiatría. Cienfuegos, Cuba.

Correo electrónico: ram@jagua.cfg.sld.cu

que el significado de construcciones tales como "el Sol está iluminado por la Tierra o la Tierra está iluminada por el Sol" o construcciones en las que el orden de las palabras difieren del orden del significado, por ejemplo "he desayunado y después he leído el periódico", estaba completamente al alcance de la comprensión de estos pacientes y que, al mismo tiempo, son completamente incapaces de comprender el significado de construcciones más complejas, tales como: "Olga es más blanca que Sonia, pero más morena que Kate". La alteración es el mismo defecto de la percepción de estructuras espaciales simultáneas, pero transferido a un nivel más alto (simbólico).

Las alteraciones de la síntesis simultánea en los niveles mnésicos y de lenguaje (o simbólico), llevan invariablemente a marcadas perturbaciones de las operaciones gnósticas y de los procesos intelectuales y está claro que estos pacientes tendrán un grado de dificultad considerable no sólo en la formulación de pensamiento, sino también para llevar a cabo operaciones intelectuales complejas, debido a los problemas de compresión de significados que se organizan, gramaticalmente, de manera más complicada.¹

Benton estudió a este síndrome en los niños, resaltando el componente de discriminación derecha-izquierda como síntoma no simbólico del síndrome,³ con esto anticipa la importancia de esta función para el buen desempeño escolar posterior, precisamente por la ventaja de los niños que no poseen este síntoma o componente del síndrome de Gerstmann, tan influyente en los malos resultados escolares. Los dos componentes no simbólicos del síndrome (la agnosia digital y la discriminación derecha-izquierda) se relacionan con problemas en la lectura;^{3,4} queda claro que este componente es un predictor de las dificultades de la lectura y su comprensión, pues es la base de las funciones de síntesis simultáneas espaciales. Pero la vida mental del niño y su desarrollo en un espacio escolar permiten niveles simbólicos de comprensión de los significados, donde existe el análisis simultáneo de signos y significados como la forma más humana de control y regulación conceptual de la vida mental.

El curso del desarrollo y las habilidades que debe vencer el pequeño a su edad, en ocasiones se ven interrumpidas por eventos que enlentecen o distorsionan los contenidos del desarrollo, precisamente en el propio parto, el niño está sujeto a muchas tensiones que pueden crear desajustes en su desarrollo en el resto de su vida; es un momento crítico que puede favorecer lesiones cerebrales que repercuten en el progreso posterior de su vida escolar.⁵

La ubicación de síntomas simbólicos y no simbólicos es una vía de análisis de los principales fa-

llos en el niño con este síndrome, ya que el desarrollo de funciones psíquicas superiores, como componente esencial para el aprendizaje, suele estar dañado.

SÍNTOMAS NO SIMBÓLICOS EN EL SÍNDROME DE GERSTMANN

Capacidad visuoespacial y visuoperceptual

Según el modelo de LG Ungerleider y M Mishkin (1982), existen dos vías complejas de análisis visual como fundamentos de las capacidades visuoespaciales y visuoperceptuales, una se dirige centralmente al lóbulo temporal y es esencial para el reconocimiento de objetos y la otra se dirige dorsolateralmente al lóbulo parietal y es crucial para la percepción espacial y la ejecución visuomotora. Ambas vías se originan o parten del córtex estriado occipital, se denominan también vía inferior o vía del "qué" (identificación de objetos y personas) y la vía superior o vía del "dónde" (identificación espacial o de posición), la evidencia de segregación de estos dos sistemas procede de consecuencias de las lesiones focales parietales y temporales en monos y la observación sindrómica en humanos (agnosia visual y síndrome de Balint).^{6,7}

En la batería Luria inicial (Ramos-Manga, 2005) las vías del "qué" y el "dónde" se exploran en dos test, respectivamente: los test de "Nombra dibujos y objetos vistos" y Vocabulario en imágenes, exploran las gnosis de carácter sencillas y complejas, y los test de Orientación espacial y Orientación derecha-izquierda exploran la capacidad visuoespacial y visuoperceptual (Tabla 1).^{8,9}

El primer test, que explora el procesamiento visual, permite saber el estado de la gnosis visual, tanto directa como simultáneamente, el "qué" de lo visto. En él, primero se le ofrecen al pequeño ocho objetos comunes que debe denominar y a continuación 24 tarjetas con objetos representados en las que además de analizar la dimensión de su vocabulario para expresarse y conocer, debe fijar su analizador visual para denominar. El otro test es más efectivo en el análisis de la actividad visual compleja, ya que se muestran dos tarjetas (V1 y V2) donde se presentan varios objetos que simultáneamente debe nombrar, expresando así el desarrollo del procesamiento simultáneo de la información del analizador visual como un factor de superioridad, reflejando el desarrollo de las regiones corticales secundarias, pilares del aprendizaje en edades inferiores.

La capacidad visuoespacial se puede analizar con los test de Orientación derecha-izquierda y el de Orientación espacial, el primero nos da un análisis

Tabla 1
Perfil neuropsicológico batería Luria inicial

Funciones ejecutivas	Caso	Media 6 años	
Motricidad manual			
Orientación derecha –izquierda	4.5	15.57	
Gestos manuales y praxis orales	18.5	16.75	
Regulación verbal del acto motos	11	12.36	
Orientación espacial	3.5	5.42	
Funciones lingüísticas			
Nombrar objetos y dibujos vistos	16	15.70	
Audición fonématica	11	14.17	
Vocabulario en imágenes	22	20.07	
Semejanzas y diferencias	2.5	4.53	
Operaciones numéricas	2	7.77	
Rapidez de denominación			
Denominación de dibujos	45s	85.63	
Denominación de colores	26s	102.50	
Memoria inmediata			
Curva de aprendizaje	17,5	27.46	
Memoria de dibujos	4	7,73	
Lateralidad manual	Mano D	Mano I	Cociente
Preferencia	8		80
Rapidez	29	32	4.91
Esteroagnosia	4,5	4	32

Punto débil: Motricidad manual, capacidad visuoperceptiva y visuoespacial, razonamiento verbal aritmético, reconocimiento de objetos representados.

Signo patognomónico: Motricidad manual.

de la ubicación en el espacio de los movimientos y acciones motoras, los errores de ubicación son uno de los síntomas fundamentales que resaltó Benton en el síndrome de Gerstmann de desarrollo. Los fallos reflejados en el test se asocian con las dificultades en las habilidades de la lectoescritura y esta misma prueba explora las funciones de manera sim-

ple y compleja en las partes del cuerpo del niño y de su examinador. El carácter simple de la prueba está en la imitación directa del niño de ciertas secuencias motoras que realiza con las manos el examinador, y el carácter complejo está en la orden verbal de ubicar la posición que se le ordena sobre su cuerpo y el cuerpo del examinador (ejemplo:

"Con tu mano derecha toca tu oreja izquierda", "con tu mano izquierda toca mi oreja derecha").

El segundo test es la ubicación espacial de determinadas fichas en un tablero de manera simple y compleja, la simple sería la imitación directa de la posición de varias fichas que ubique el examinador y la compleja será memorizar posiciones y secuencias en el tablero.

SÍNTOMAS SIMBÓLICOS EN EL SÍNDROME DE GERSTMANN

Capacidad para la lectoescritura y aritmética

El procesamiento de la información con símbolos tiene su ubicación anatómica predominantemente en las regiones posteriores de la corteza cerebral, donde se solapan las áreas corticales de los lóbulos parieto-temporo-occipitales, áreas 39, 37 y 40 de Brodmann, éstas se proyectan a las regiones anteriores a través del tálamo o de manera directa principalmente en la región dorsolateral del lóbulo prefrontal, donde llegan a tener su nivel cognitivo superior o conceptual; estas zonas que conservan su estriación transversal y la estructura característica en seis capas bien marcadas, consisten enteramente en células de niveles superiores corticales, con axones cortos y funciones predominantemente asociativas. Las fibras se dirigen a ellas desde el núcleo talámico secundario y los impulsos que transmiten ya han sido integrados en los niveles superiores.^{1,10}

En edades inferiores, el proceso de madurez de estructuras cerebrales potenciales para el aprendizaje escolar es esencial como sustrato material de funciones psicológicas superiores en formación; ellas se caracterizan por el carácter complejo de integrar la información objetiva y subjetiva de la vida existencial de los sujetos, que en los seres humanos sucede de manera simbólica. La mediatización de signos y significados es una forma superior de concientizar los fenómenos de la actividad mental.

En edades inferiores, es fundamental el seguimiento del curso del aprendizaje de los símbolos y su concienciación, es el pilar principal de la lectura, la escritura y la aritmética, es por ello que importa tanto la detección temprana de disociaciones neuropsicológicas en la niñez, ya que en el síndrome de Gerstmann del desarrollo, entre sus principales síntomas se encuentran la disgrafía y la discalculia.

La batería Luria inicial es una extensión de la teoría de Luria para edades inferiores, en este caso para niños de cuatro a seis años de edad explorando, así, las importantes actitudes del aprendizaje para la enseñanza escolar posterior, predisposiciones madurativas de regiones cerebrales secundarias

que debe desarrollarse en la edad comprendida entre los tres a siete años de edad. El aprendizaje simple de las habilidades de la lectoescritura y aritmética tiene comienzo a los seis años de edad de una manera formal o institucional, pero desde pequeño el niño debe tener ciertos avances para que su posterior aprendizaje no presente perturbaciones.

El grupo de pruebas planteado para la detección, comprensión y análisis de los fallos simbólicos de los niños con una lesión en la región parieto-temporo-occipital, candidatos a síndrome de Gerstmann, lo conforman, dentro de la batería, aquellas que faciliten el aprendizaje efectivo posterior de la lectura, la escritura y el cálculo.

A la edad de cinco o seis años no es recomendable exigir ni evaluar los símbolos básicos para el aprendizaje escolar, pues los niños se encuentran en los comienzos de este aprendizaje básico, pero sí se les puede exigir y evaluar una acertada coherencia en el desarrollo de las habilidades colaboradoras como:

1. Atención sostenida.
2. Memoria inmediata.
3. Gnosis visuales complejas.
4. Audición fonémática.
5. Capacidad visuoperceptiva y visuomotora.
6. Razonamiento verbal y habilidades que denotan rapidez de procesamiento de la información.^{11,12}

Estas habilidades colaboradoras permitirán el efectivo aprendizaje de los símbolos para la lectura, la escritura y el cálculo y dependen de la educación de los padres y adultos que faciliten adaptación y educación, al igual que obedece a la maduración efectiva de ciertas regiones cerebrales potenciales para su edad. Más que la propia lectoescritura y el cálculo, son fundamentales las subhabilidades que permiten su desarrollo, pues son funciones superiores colaboradoras que permiten un nivel cognitivo conceptual en el pequeño y trabajan como predictoras de los fallos simbólicos en el aprendizaje posterior de los niños en edades inferiores.

Para su estudio, presento el perfil neuropsicológico de una niña con un síndrome de Gerstmann del desarrollo que asistió a consulta y fue explorada por la batería Luria inicial, con Baremos para niños de seis años (Ramos-Mangas 2005), y así progresar en el análisis de los síntomas simbólicos y no simbólicos en el desarrollo infantil.

REPORTE DE CASO

Niña diestra de seis años de edad que se presenta a consulta con la abuela, la cual nos dice que es

intranquila, no come bien y presenta dificultades en la escuela, es una niña alérgica y asmática.

El parto, según la madre, fue trabajoso pues ella tenía poca edad. Una vez que la paciente nació, en una ocasión que se le dio el alimento de pecho se ahogó en la succión de la leche, se puso cianótica y hubo que llevarla a la incubadora por 24 horas con oxígeno. Tuvo un desarrollo psicomotor y lingüístico normal.

Una vez que comienza las vías no formales, presenta dificultades en los colores y es buena en las figuras geométricas, en el preescolar continúan las dificultades con los colores (reconocimiento) y confunde la letra O con la A. En el primer año venció las dificultades con los colores, pero ahora confunde en la lectoescritura la N con la M, la D con la B y la G con la J, acentuando su poco interés escolar debido a que percibe que aprende poco comparándose con los demás niños.

Se le realiza una EEG resultándole alterado con irritabilidad cortical bioccipital.

Se le aplica la batería Luria inicial para explorar el posible déficit neuropsicológico en su desarrollo y las actitudes para el aprendizaje escolar.

La escala de inteligencia revisada de Wheschler (WISC-R)¹³ nos permite evaluar los procesos cognitivos en sus dos variantes ejecutivos y lingüísticos, valorando los resultados del test con puntuaciones globales (CIM-76, CIV-84).

Criterios diagnósticos

En la escala de funcionamiento ejecutivo se denota déficit en la motricidad manual y en la capacidad visuoespacial y visuoperceptual y en la escala de funcionamiento lingüístico, el déficit está en la audición fonémática y en el razonamiento verbal. En la escala de Memoria y Aprendizaje, hay dificultad acentuada en la memoria verbal (tal como se esperaba) al igual que una lenta denominación automatizada de dibujos y colores, infiriendo lentitud en el procesamiento de la información.

La niña presenta diversos fallos en sus funciones psicológicas superiores en formación, principalmente en el sistema ejecutivo, lo que nos denota la formación de funciones superiores con alteraciones; en estudios del lóbulo frontal, Lesak plantea que éste tiene funciones ejecutivas y conceptuales, menciona como funciones ejecutivas la formulación de fines, la planificación, la realización de los planes dirigidos al fin formulado y la *performance* efectiva. Las funciones conceptuales son la organización perceptual, el procesamiento de varios eventos al mismo tiempo, la monitorización y la modulación de la salida conductual.¹⁴

La estructura del sistema ejecutivo que nos permite tener un análisis del funcionamiento de los

procesos cognitivos de alto nivel conceptual está conformada por las funciones básicas y las funciones colaboradoras.¹⁵

Las funciones ejecutivas son las que le permiten al sujeto la formulación de planes a realizar, así como su verificación y control de los fines propuestos en la actividad que se le asigne; las funciones básicas son aquellas que llegan a la región dorsolateral como aferencias, en las que se destacan las funciones sensitivo-sensoriales que llegan al lóbulo frontal directamente o a través del tálamo. Las motoras de nivel superior llegan por medio del área presuplementaria y el lenguaje, también se recibe aferencia del sistema límbico, el hipotálamo y el tronco encefálico; estas funciones básicas alcanzan, en la región prefrontal, un nivel conceptual superior.¹⁶

Las funciones que colaboran con las funciones ejecutivas son la atención sostenida y selectiva, la memoria de trabajo y la flexibilidad cognitiva.

Los requerimientos para su edad son la lectoescritura y las habilidades aritméticas, materias básicas para el posterior aprendizaje escolar en las cuales se apoya el nivel cognitivo conceptual que resalta Lesak, con organización funcional en los lóbulos frontales. Las funciones básicas son las más alteradas. Siguiendo la estructura de análisis del sistema ejecutivo que plantea Lesak, éstas son evaluadas en la batería tanto en la escala de funcionamiento ejecutivo como lingüística. La niña presenta dificultades en el reconocimiento de las letras, pudiendo inferir un bajo nivel de receptividad de la información simbólica especialmente en el lenguaje (afasia sensorial).

La motricidad manual que se evalúa en la batería tiene puntuaciones bajas para su edad (signo patognomónico), siendo otra de las funciones superiores que se reflejan en la región dorsolateral del lóbulo frontal, igual que la existencia de daño en las vías parietal y temporal inferior. Siendo también ello, otra forma de recibir patológicamente aferencia en el reconocimiento y posición de los objetos representados.

Las lesiones se reflejan en las zonas asociativas donde se solapan los tres lóbulos de la región posterior, en las vías temporal inferior, occipital superior y en la parietal inferior, dificultando el reconocimiento y denominación de objetos representados (afasia asociativa) y problematizando también la fortaleza y rapidez de las manos en actividades motoras complejas aun cuando se conserva el sistema aferente cinestésico, al igual que la discriminación de la derecha-izquierda de su cuerpo (somatoagnosia).

La cercanía de la lesión a las vías hipocámpicas supone el déficit de la memoria verbal, lo que al parecer muestra que la lesión bilateral que posee la

niña tiene un predominio del hemisferio izquierdo dada la sintomatología verbal que presenta y la diversidad de conexiones que hay en dicho hemisferio en relación con las capacidades lógicas verbales.

A manera de conclusión, las funciones básicas y colaboradoras son las que se encuentran afectadas en el sistema ejecutivo e irrumpen, a manera de fallos, en el aprendizaje de la pequeña y su posterior progreso en las materias básicas en la escolarización.

CONCLUSIONES

El síndrome de Gerstmann del desarrollo es una alteración que puede ser detectada en la infancia. Ya sea en edades escolares como en preescolares, los síntomas están bien definidos, pero más que el grupo de síntomas, es importante saber que la principal característica se encuentra en la formación del sistema de relaciones lógico-gramaticales. En los niños escolares se puede detectar con facilidad al explorar la lectoescritura y la aritmética, pero en niños de edad preescolar, estas habilidades están por encima de su capacidad mental. Para seguir y analizar el curso de las actitudes importantes en el aprendizaje escolar posterior sólo pueden ser exploradas aquellas habilidades superiores colaboradoras y las funciones inferiores (sensoriomotoras).

En edades inferiores, la discriminación derecha-izquierda y la motricidad manual (agnosia digital y capacidad visuomotora) son predictores del funcionamiento de los sistemas de síntesis simultánea de nivel simbólico, es decir, los niños que muestran dificultades para discriminar orientaciones de su cuerpo de derecha e izquierda o en la capacidad de reconocer sus dedos y su coordinación para realizar actividades motoras finas, representan más posibilidades de tener dificultades en la lectoescritura.

REFERENCIAS

1. Luria AR. *El cerebro en acción*. La Habana: Fontanella; 1979.
2. Caplan D. *Introducción a la neurolingüística y al estudio de los trastornos de lenguaje*. Madrid: Visor; 1992.
3. Benton AL, Hamsher K, Varney NR, Spreen O. *Contribution to Neuropsychological Assessment*. New York: Oxford University Press; 1994.
4. Croxen ME, Lytton H. *Reading disability and difficulties in finger localization and right-left discrimination*. *Develop Psychol* 1971; 5: 256-62.
5. Rebollo MA, Rodríguez S. *El aprendizaje y sus dificultades*. *Rev Neurol* 2006; 42(Supl. 2): S139-S142.
6. LG Ungerleider. *Functional brain imaging studies of cortical mechanism for memory*. *Sciencia* 1995; 270: 769-75.
7. Zeki S. *Una visión del cerebro*. Barcelona: Ariel; 1995.
8. Ramos F, Manga D. *Manual de Luria- Inicial. Evaluación neuropsicológica de la edad preescolar*. Madrid: TEA Ediciones, S.A.; 2005.
9. Manga D. *Evaluación neuropsicológica en edad preescolar. La batería Luria Inicial*. En Varios. *Neuropsicología Infantil*. Madrid: Fundación Mapfre Medicina; 2003, p. 45-69.
10. Jordán-Vicente J. *Funciones cognitivas del lóbulo frontal*. *Rev Neurol* 2004; 39(2): 178-82.
11. Rosselli M, Matute E, Ardila A. *Predictores neuropsicológicos de la lectura en español*. *Rev Neurol* 2006; 42(4): 202-10.
12. Ramos F, Manga D. *Evaluación de los Síndromes neuropsicológicos infantiles*. *Rev Neurol* 2001; 32(7): 664-75.
13. Weschler D. *WISC-R. Escala de Inteligencia revisada para nivel escolar*. Santa Fe de Bogotá: Manual Moderno; 1981.
14. Lezak MD. *The problem of assessing executive functions*. *In J Psychol* 1982; 17: 281-97.
15. Rebollo MA, Montiel S. *Atención y funciones ejecutivas*. *Rev Neurol* 2006; 42(Supl. 2): S3-S7.
16. Levin HS, Eisenberg HM, Benton AL (Eds.). *Frontal lobe function and dysfunction*. New York: Oxford University Press; 1991.