

Síndrome de Gerstman secundario a malformación arteriovenosa del lóbulo parietal izquierdo. Reporte de caso

Gerstman syndrome secondary to arteriovenous malformation in the left parietal lobe. Case report

González, Herbert (1)

(1)Depto. de Neurocirugía. Hospital Roosevelt.

Resumen

El síndrome de Gerstman se caracteriza porque los pacientes presentan 4 síntomas: alteraciones en la capacidad de expresar ideas por la escritura (agrafia), incapacidad para contar y realizar operaciones aritméticas sencillas (acalculia), imposibilidad de reconocer los dedos de la mano (agnosia digital) y desorientación derecha izquierda.

Se asocia habitualmente con la lesión de una parte específica del cerebro, el giro angular del lóbulo parietal del hemisferio izquierdo. Habitualmente suele ser secundario a un accidente cerebro-vascular cerebral que afecta el territorio de la arteria cerebral media. La importancia del cuadro radica en su pronta detección por las consecuencias como afectación del lóbulo parietal posterior dominante para el lenguaje.

El objetivo es hacer una correlación anatómico-quirúrgica de este síndrome. A continuación se enmarca un caso de malformación arteriovenosa en la región parietal izquierda una paciente que consultó al departamento de Neurocirugía del Hospital Roosevelt por cefalea y alteración conductual.

Palabras claves: Síndrome de Gerstman, agrafia, acalculia, agnosia

Abstract

Gerstmann syndrome characterized patients that have four symptoms: alterations in the ability to express ideas in writing (dysgraphia), inability to count and perform simple arithmetic operations (acalculia), inability to recognize the fingers (finger agnosia) and left-right disorientation.

It is commonly associated with injury to a particular part of the brain, the angular gyrus of the parietal lobe of the left hemisphere. Usually it might be secondary to a cerebral stroke that affects the territory of the cerebral media artery. The importance of the picture lies in its early detection

for the consequences as posterior parietal lobe involvement dominant for language.

The goal is to make a surgical-clinical anatomical correlation of this syndrome. Here is a case falls arteriovenous malformation about the left parietal region with a patient who consulted the department of neurosurgery Roosevelt Hospital headache and behavioral alteration.

Keywords: Gerstmann syndrome, dysgraphia, acalculia, agnosia.

Introducción

Aunque en un principio se consideró que la agnosia digital era inédita, ya que fue Gerstmann el primero en denominar dicho trastorno, ya en 1888 Jules Bardal, un oftalmólogo clínico publicó un detallado caso de una mujer que tras presentar una eclampsia severa, mostraba diversas alteraciones neuropsicológicas entre los que se incluían la agnosia digital, y los otros signos del síndrome de Gerstmann.(1,2)

Gerstmann señaló que todos los que portaban dicha patología, presentaban lesiones en el lóbulo parietal dominante para el lenguaje, más precisamente en la circunvolución del giro angular izquierdo y su zona de transición hacia la segunda circunvolución occipital.(1-6) Se asume que la agnosia digital es consecuencia de una lesión parietal izquierda, raramente derecha.(2) En relación con la acalculia, ésta puede producirse por una lesión en cualquier zona cortical y determinará los síntomas agregados (afasia, alteraciones visuoespaciales, negligencia).

La desorientación derecha-izquierda, estaría asociada con lesiones parieto-occipitales izquierdas. En el caso de la agrafia, no existe consenso entre el déficit y una localización específica, estaría relacionada con el lóbulo parietal izquierdo superior dada su relación con la integración sensoriomotriz-lingüística.(1)

Presentación del Caso

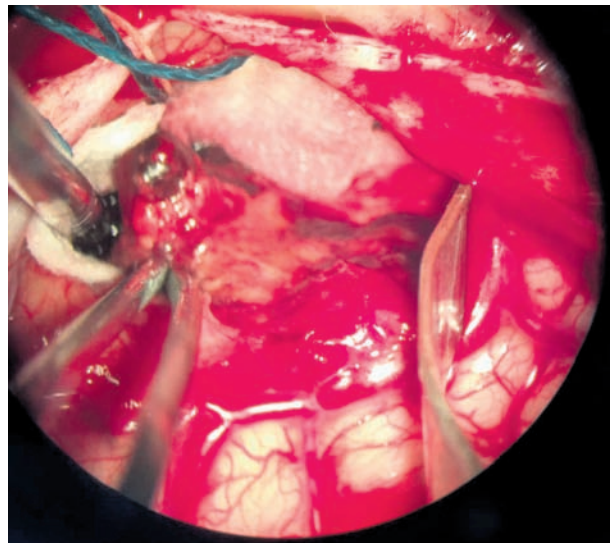
Paciente femenina de 23 años de edad, con 9 años de escolaridad, cultora de belleza, diestra; quien consulta a la emergencia del Hospital Roosevelt por cefalea universal, náusea y pérdida de la consciencia.

El cuadro clínico inició presentando problemas en el habla (ecolalia, tartamudez), en la escritura, lectura, acalculia, dificultad en desplazamiento motor, trastorno alimenticio, comportamiento infantil, indicando con dificultad que comprendía lo que le decían más presentaba alto grado de distorsión en su expresión de ideas y pensamientos, desconociendo por momentos a miembros de su familia (según información de evaluación clínica y entrevista a familiares).

Lo sobresaliente del examen clínico era que la paciente trataba de expresar su dolencia pero no podía, lo único que podía decir era “pelón” como le decía a su hermano. Se realiza examen de resonancia magnética nuclear cerebral, en la cual se identifica foco hemorrágico intraparenquimatoso parietal izquierdo; por lo que es necesaria una angiografía cerebral que demuestra malformación arterio-venosa dependiente de la arteria cerebral posterior. Se hace interconsulta al departamento de psicología. Al momento de la evaluación la paciente se presenta atenta, alerta, colaboradora, indicando dolor de cabeza y confusión cognitiva; mostró carencia de identificación gráfica y dificultad para expresar sus ideas.

Fue significativa la dificultad, tanto en la expresión del lenguaje oral (palabras cortas, frases entrecortadas, ecolalia, telegrafía, supresión verbal) como en la expresión del lenguaje escrito. Se le solicitó que imitara ciertas posiciones de las manos, tocarse partes del rostro, partes del cuerpo a lo cual sus respuestas fueron erróneas, mostrando cierto grado de frustración al comprender algunas instrucciones, más no poderlas concretar a nivel motor.

En la evaluación de la lectoescritura, se le solicita copiar y dibujar una imagen, mostrando significativas alteraciones en su dibujo, así como en el copiado y dictado de una palabra. Paciente es llevada al quirófano, para realizarle craneotomía parietal izquierda amplia, con lo cual se identifica nido vascular y la malformación arteria-venosa correspondiente, la cual se “clipa” y se logra extraer en su totalidad. (Fotografía).



Malformación Arterio-venosa

Evaluación tras procedimiento quirúrgico y discusión

La aplicación de la batería NEUROPSI BREVE, en la cual la paciente muestra una escritura fluida, aunque con cierta dificultad en comprensión; habla fluidamente con leve dificultad y ecolalia; mejora en coordinación motora, orientación en tiempo, espacio y persona; así como el reconocimiento de miembros de su familia. La paciente denota durante la evaluación, confusión con las letras p y f, confusión con las vocales en lenguaje hablado y escrito (faco en vez de foco), indica que se la facilita más el lenguaje escrito que el lenguaje hablado, como está descrito.(1-5-6)

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 cerebral (TAC) objetivó una discreta lesión isquémica que implicaba, específicamente, la zona superior y posterior del giro angular y supramarginal izquierdo.(3-8)

Lo que es verdaderamente importante es la habilidad para predecir la totalidad de los componentes que conforman el síndrome. De hecho, el valor predictivo del síndrome de Gerstmann solo se establece cuando los cuatro elementos de la tétrada están presentes, se predice con un alto grado de exactitud la presencia de una lesión parietal izquierda.

La desorientación derecha-izquierda se explora pidiendo al sujeto colocado al frente del examinador que se toque la misma oreja con la misma mano que nosotros (prueba de Head). Para buscar una agnosia digital usamos una prueba visual, en que debe señalar en su mano puesta al frente de la nuestra el mismo dedo que nos tocamos nosotros.

En el sistema funcional del cálculo influyen muchos factores; la capacidad ejecutiva para enfrentar un problema, el lenguaje para comprender las cifras o expresar un resultado, el manejo del espacio involucrado en el cálculo escrito o mental y otros.

En su evaluación habitual emplean cálculo oral (habitualmente restas) escrito (una suma con varios dígitos que permitan poner en evidencia defectos espaciales) y un problema escrito cuya solución requiere normalidad del lenguaje, memoria de trabajo y capacidad ejecutiva.

Bibliografía / Bibliography

1. Auerbach SH, Alexander MP. Pure agraphia and unilateral optic ataxia associated with a left superior parietal lobule lesion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44,430-432.
2. Benton AL. The fiction of the Gerstmann syndrome. *J Neurol. Neurosurg Psychiatry* 1961. 24, 176-181.
3. Casado JL, Jarrin S, Madrid A, Gil-Peralta. Síndrome de Gerstmann ampliado secundario a hematoma talámico. *Rev. Neurol.* 1985;23,1051-1052.
4. Deus J, Espert. R, Navarro JF. Síndrome de Gerstmann: perspectiva actual. *Psicología conductual* 1996; 4 (3) 417-436.
5. De Georgis M, Rohde G, Vielman J. Síndrome de Gerstmann. *Revista Neurológica Argentina* 2002;27:24-26.
6. Famulari A. Síndromes demenciales. Un camino de fácil acceso. *Merz Pharmaceuticals* 2006. ISBN 9974-96-087-8.
7. Gerstmann J. Some notes of the Gerstmann Syndrome, *Neurology* 1957. 866-869.
8. Poeck K, Orgass B. Gerstmann Syndrome and Aphasia. *Cortex* 1966. 2. 421-437.
9. Sica Rep. Muchnik S. *Clinica Neurológica. La Prensa Medica Argentina, Buenos Aires* 2003. ISBN 950-505-198-0.