



**MÁSTER UNIVERSITARIO EN PSICOLOGÍA GENERAL
SANITARIA**

Curso 2016-2017



Trabajo Fin de Máster

**Valoración de un varón con Síndrome de Gerstmann y Quiste
Aracnoideo**

Autora: ASUNCIÓN M^a MARTÍNEZ SÁNCHEZ

Tutora trabajo fin de máster: ROSARIO BUSTAMANTE NAVARRO
Codirectora – tutora profesional: M^a JESUS GÓMEZ LÓPEZ

Resumen

Se realizó una valoración de un paciente de ocho años con Síndrome de Gerstmann del desarrollo y quiste aracnoideo sintomático, con alteraciones en el lenguaje, cálculo, desorientación derecha – izquierda e incapacidad para reconocer los dedos de las manos. Tras un año de tratamiento, se volvió a realizar una evaluación mediante un conjunto de instrumentos de medida específicos para estos déficits, mostrando una mejora en dichas áreas a excepción del lenguaje que permaneció afectada aunque en menor medida, lo que señaló la necesidad de continuar el tratamiento.

Palabras clave: infancia; intervención; quiste aracnoideo; síndrome de gerstmann; valoración.

Abstract

It was performed an assessment of a patient who is eight years old with development Gerstmann Syndrome and arachnoid cyst symptomatic, with alterations in language, calculation , left – right disorientation and inability to recognize the fingers . One year later of treatment, it was applied an evaluation using a set of tools specific measure for these deficits, and it indicated an improvement in these areas except for the language that remained affected to a lesser extent, which indicated that the patient needed to continue the treatment.

Key words: childhood; intervention; arachnoid cyst; gerstmann syndrome; assessment.

1. Introducción

El *Síndrome de Gerstmann del desarrollo* es un trastorno neurológico raro de difícil descripción, diagnóstico y evaluación, que ocurre predominantemente en niños de la edad escolar. Su presencia sugiere una patología en el giro angular izquierdo, como bien apoya en un estudio en 2002 el neurólogo J. Artigas-Pallarés. Los síntomas clásicos del Síndrome de Gerstmann son: agnosia digital, acalculia, desorientación derecha – izquierda y agrafía. Encontrar este Síndrome completo es inusual, pero su presentación incompleta es frecuente, siendo la agrafía el signo faltante. Los síntomas que presenta el Síndrome de Gerstmann del desarrollo pasan a describirse a continuación:

Agnosia digital.

La mejor descripción textual encontrada de la “agnosia digital” es de Hécaen (1972), quien la explica como la incapacidad de designar, nombrar y elegir los dedos, tanto de sus propias manos como de otra persona, presenta dificultad para mover con agilidad los dedos, comisión de errores al señalar las partes de su cuerpo tras una petición verbal así como confusión de las órdenes usando un dedo no señalado debido a una disolución parcial del esquema corporal. Los errores suelen darse más en los dedos centrales que en el pulgar y meñique.

Acalculia.

El primero en acuñar este término fue el neurólogo Salomon Henschen (1925), definiendo la *acalculia* como la alteración en las habilidades y el procesamiento matemático para realizar operaciones aritméticas simples debido a una patología cerebral en las áreas posteriores del hemisferio izquierdo (Zuñiga, S. Y., 2011). Algunos autores observaron que los niños, para aprender a calcular, cuentan primero con los dedos de sus manos, por lo que la asociación de la agnosia digital y la acalculia puede ser un vestigio del desarrollo cognitivo

(Deus, Espert y Navarro, 1996). A pesar de su frecuencia, existen muy pocas baterías de pruebas dirigidas específicamente a estudiar esta habilidad (Bermejo y Castillo, 2006).

Desorientación derecha-izquierda.

Algunos expertos definen este síntoma 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 por lo que representa una dificultad generalizada a la hora de aplicar el concepto espacial de la orientación lateral del cuerpo (Deus, Espert y Navarro, 1996).

Agrafía.

Diversos autores consideran que este síntoma se debe a una incapacidad para poder utilizar los programas sensorio-motrices necesarios para escribir las letras o las palabras, mostrando una alteración de la escritura espontánea y al dictado (Deus, Espert y Navarro, 1996).

Además del Síndrome de Gerstmann del desarrollo, al paciente se le detectó en el periodo prenatal un quiste aracnoideo que posteriormente pasó a ser sintomático. Los Quistes Aracnoideos son generalmente de origen congénito, aunque también pueden ser adquiridos mediante traumatismo o infección (Sosa, Rodríguez, Palma y Zuccaro, 2006). Son diagnosticados en su mayoría de forma incidental en niños y adultos, a una edad media de diagnóstico de 9 años. Según el Dr. Francisco Goyanechea Gutiérrez, los hombres tienen cuatro veces más posibilidades de tenerlos. Su evolución es impredecible, pudiendo permanecer asintómicamente durante largos períodos de tiempo, crecer de forma lentamente progresiva, o desaparecer tras un traumatismo, infección intracraneal o menos frecuentemente de forma espontánea como afirman algunos autores (Gelabert, Serramito y García, 2008) por lo que su tratamiento puede ser solo vigilancia de su evolución o la cirugía. Algunos autores señalan que el desarrollo mental de los pacientes con quistes aracnoideos intracraneales puede ser normal si el quiste es de pequeño tamaño (Palencia, Blanco, Nieto, Bahillo y Díez, 2002).

En la literatura se encuentra una ausencia de estudios orientados, en el ámbito de la neurorehabilitación, al trabajo de las áreas afectadas tanto por el Síndrome de Gerstmann del desarrollo (a excepción de dos casos encontrados en un niño de 9 años y una niña de 6 años) como por los Quistes Aracnoideos, los cuales en general no requieren tratamiento o, en el caso de que sea necesario, se procede a su extracción quirúrgica.

El objetivo del presente trabajo es comparar los resultados entre la evaluación inicial del paciente al ingreso en la clínica y los resultados de la evaluación de las mismas áreas, al año de haber realizado un tratamiento de neurorehabilitación. Se espera que tras la intervención se observen mejoras en aquellas áreas que se han mostrado alteradas debido al Síndrome de Gerstmann y al Quiste aracnoideo en la evaluación previa. Se planteó como hipótesis de este estudio que, tras la intervención terapéutica, se observarían mejoras en las áreas afectadas. También es esperable que en las áreas de lenguaje y cálculo las mejoras, si se produjeran, serían menores debido al desarrollo madurativo del paciente.

2. Método

2.1. Participantes

El paciente es un varón de 8 años en la actualidad, de la región alicantina, con un nivel socioeconómico medio – alto, escolarizado y cursando 3º de primaria, que acudió a una clínica de neurorehabilitación a la edad de 7 años (cuando cursaba 2º de primaria) a causa de mostrar una serie de áreas alteradas impropias de su edad, con repercusiones en el ámbito escolar y en el desempeño de algunas actividades de la vida diaria. Al niño se le había detectado la presencia de un Quiste Aracnoideo en el periodo prenatal, inicialmente benigno y asintomático, que tras sufrir un traumatismo en la zona, comenzó a mostrar diversos síntomas de carácter leve, relacionados también con las disfunciones observadas.

2.2. Variables e instrumentos

La evaluación de las áreas afectadas ha sido realizada mediante una batería de instrumentos de medida habituales para explorar 11 áreas que se corresponden con 33 funciones. Las áreas son: atención, velocidad de procesamiento, orientación, memoria, visuos, lenguaje, funciones ejecutivas, cálculo, razonamiento, reconocimiento y expresión de emociones y conducta. Los instrumentos de evaluación empleados se describen a continuación:

Batería de Evaluación de los Procesos Lectores, Revisada (PROLEC-R).

La batería de Evaluación de los Procesos Lectores (PROLEC) fue elaborada por Fernando Cuetos, Blanca Rodríguez y Elvira Ruano en 1994. Posteriormente se realizó su revisión por Fernando Cuetos, Blanca Rodríguez, Elvira Ruano y David Arribas en 2007. Finalmente, contamos con la versión revisada de 2014 (5ª edición) por estos mismos autores por medio de TEA Ediciones (Madrid). Es un instrumento de evaluación usado para detectar los procesos cognitivos involucrados en la lectura que pueden encontrarse afectados en niños de la etapa de educación primaria (6 – 12 años).

Contiene una serie de pruebas que evalúan módulos distintos de conocimiento de las letras, léxico, sintaxis, semántica (9 subescalas). El conocimiento de las letras se evalúa con las subescalas “nombre o sonido de las letras” y una tarea de comparación “igual-diferente”; los procesos léxicos se evalúan en las subescalas “lectura de palabras” y “lectura de pseudopalabras”. La sintaxis con dos subescalas a través del rendimiento en “estructuras gramaticales” y “signos de puntuación”; los procesos semánticos a través de “comprensión de oraciones”, “comprensión de textos” y “comprensión oral”. El rendimiento lector se mide en

términos de precisión en base a los aciertos en las pruebas y además incorpora índices sobre la velocidad de lectura e incluye una tarea de comprensión oral.

El modelo cognitivo que lo fundamenta permite tanto determinar los subprocesos que aparecen alterados en la lectura como programar tareas específicas de intervención para cada uno de ellos. Se compone de tres formatos de respuesta a los ítems: respuesta libre, respuesta dicotómica y respuesta de elección múltiple. Cuenta con un total de 187 ítems.

En las nueve subescalas de la batería, la puntuación directa se obtiene por conteo de respuestas acertadas, tanto en los ítems de dos opciones (Nombre o sonidos de letras, Igual-Diferente, Lectura de Palabras, Lectura de pseudopalabras, Signos de puntuación, Comprensión de textos y Comprensión oral) como de elección múltiple (Estructuras gramaticales) y en la mezcla de ambos sistemas (Comprensión de oraciones). En algunas pruebas la puntuación consiste en el tiempo de lectura medido en segundos.

Se administra de forma individual. El tiempo aproximado de aplicación es de 40 minutos para niños de 1° a 4° de Primaria y 20 minutos para niños de 5° y 6° de Primaria. Los baremos se basan en un índice definido ad-hoc para poner en relación los dos aspectos principales, según los autores, del rendimiento lector: los aciertos y el tiempo. El índice es la tasa de aciertos por segundo, multiplicada por 100 para facilitar su interpretación. La fiabilidad, medida como consistencia interna, se ha calculado con el coeficiente alfa de Cronbach para cada una de las 9 escalas y un valor total de la prueba. Los valores de alfa pueden ser considerados como moderados ya que sólo 3 de las escalas alcanzan valores ligeramente superiores a 0,7 (Lectura de palabras = 0,74; Comprensión de textos = 0,72 y Signos de puntuación = 0,70). Las escalas Lectura de pseudopalabras y Comprensión oral tienen valores de 0,68 y = 0,67 respectivamente. Las otras escalas presentan valores más bajos y alfa total es de 0,79.

Batería de Evaluación de los Procesos de Escritura (PROESC).

Esta batería fue creada en 2002 por Fernando Cuetos, José Luís Ramos y Elvira Ruano en 2002, posteriormente revisada en 2004 por Fernando Cuetos y editada por TEA Ediciones (Madrid). Tiene como objetivo detectar dificultades mediante la evaluación de los aspectos que constituyen el sistema de escritura, desde los más complejos a los más simples. Está formada por 6 pruebas: dictado de sílabas, dictado de palabras, dictado de pseudopalabras, dictado de frases, escritura de un cuento y escritura de una redacción. Los aspectos evaluados son el dominio de las reglas ortográficas, de acentuación y de conversión fonema-grafema, el uso de las mayúsculas y de los signos de puntuación, el conocimiento de la ortografía arbitraria y la planificación de textos narrativos y expositivos, además se proporcionan pautas de orientación para trabajar y recuperar los componentes afectados que hayan sido detectados durante la evaluación.

Se aplica a niños comprendidos entre 8 y 15 años, de forma individual o colectiva (grupos reducidos), en un periodo de tiempo entre 40 y 50 minutos. Requiere de su propio material con sus hojas de respuestas, y se debe pronunciar muy claramente y varias veces cada estímulo con el fin de que no se produzcan errores.

Para el cálculo de fiabilidad se utilizó el coeficiente α de Cronbach con el número de aciertos en todas las pruebas. El valor de este coeficiente es de 0,73, realmente alto, lo que le confiere una alta fiabilidad a la prueba. Se utilizó la validez de constructo a través de las correlaciones entre las seis subpruebas que componen el test y con la puntuación total en la prueba. Las correlaciones entre las subpruebas son altas, y en todos los casos, excepto entre fluidez y segmentación, son estadísticamente significativas. Las correlaciones con el total de la prueba son todas muy altas, siendo la más alta de todas la “identificación de fonemas” y la más baja la “fluidez verbal”.

Escala de Magallanes de Lectura y Escritura EMLE. (TALE 2000).

En 1980, los autores Josep Toro y Montserrat Cervera elaboraron este método de evaluación de las dificultades de las personas frente a tareas de lectura y escritura, identificando los retrasos o avances en el dominio de estas habilidades y facilitando el diseño de planes y programas de intervención para prevenir y corregir errores o retrasos en el aprendizaje, siendo un instrumento de lenguaje sencillo y práctico. Posteriormente, Josep Toro, Montserrat Cervera y Carlos Urió elaboraron la revisión de esta escala en 2002.

Sus objetivos básicos son identificar el nivel de destreza en la lectura (en voz alta y comprensiva) y las habilidades caligráficas, así como detectar deficiencias específicas en la lectura y escritura. Se emplea a partir de los 6 años de edad, de forma Individual o Colectiva (excepto Lectura en Voz Alta que es individual), necesitando alrededor de una hora de aplicación, en las cuales se emplean 15 minutos para cada una de las siguientes pruebas: comprensión, copia, dictado, y 15-25 minutos para la prueba de Lectura en Voz Alta.

Para estudiar la fiabilidad de la medida del instrumento, se lleva a cabo la aplicación del mismo en varias ocasiones separadas por un intervalo temporal de cuatro semanas, aproximadamente ya que tiene sus propios baremos de medición para cada escala así como la observación y valoración de profesional.

Evaluación cognitiva hecha a medida para niños y adolescentes adaptada al español (NEPSY II).

Es una herramienta creada por Marit Korkman, Ursula Kirt y Sally Kemp en 1998. Estos mismos autores elaboraron su edición original en 2007, al igual que Dalen, Jellestad, y Kamaloodien (2007) presentan una perspectiva de las consideraciones éticas para traducir la NEPSY-II al idioma africano a fin de utilizar dicho instrumento para la

evaluación neuropsicológica de niños sudafricanos. En 2010 se presenta la adaptación española por Sally L. Kemp y finalmente su adaptación en 2013 por Sara Torrego Crespo, profesional guiada por Javier Chirivella Garrido (presidente de la Fundación FIVAN de Valencia).

Este instrumento es aplicable a niños entre 3 y 16 años, permitiendo realizar una evaluación a medida mediante el análisis de seis dominios cognitivos y, cuando proceda, recoger información sobre trastornos infantiles típicos.

Los dominios son: funcionamiento ejecutivo, lenguaje, memoria y aprendizaje, funcionamiento sensoriomotor, percepción/cognición social y procesamiento visoespacial.

Su aplicación es individual entre 90 minutos para edades preescolares y 2-3 horas para niños en edad escolar. Contiene 32 subtest y cuatro tareas adicionales de memoria demorada así como su material específico para cada dominio. Múltiples revisiones, destacando los estudios de Sattler y D'Amato (2003) para mostrar la validez de ésta herramienta, han demostrado que el NEPSY II es muy útil para diferenciar niños con desarrollo normal de niños con discapacidades del desarrollo neuropsicológico. La confiabilidad es de 0.72 (Korkman, Kirk & Kemp, 2007).

Illinois Test of Psycholinguistic Abilities (ITPA).

En este modelo se adoptaron los constructos teóricos de Osgood (1957) sobre la comunicación y el modelo clínico de Wepman y cols. (1960). Fue elaborada en 1961 por Samuel A. Kirk, James J. McCarty y Winifred D. Kirk. Su publicación tuvo lugar en 1968 y en 1980 apareció la versión revisada por los profesores Kira y von Isser, adaptándola al castellano para los países latino – americanos. En 2001 se realizó su revisión por Donald D.

Hammill, Nancy Mather y Rhia Roberts, para posteriormente publicarse la versión española por Soledad Ballesteros Jiménez y Agustín Cordero Pando en 2004.

El ITPA se diseñó como un test de diagnóstico para describir las variaciones intraindividuales de funcionamiento en las áreas implicadas en el lenguaje y otras formas de comunicación. Se le llamó “test psicolingüístico” porque trataba sobre funciones psicológicas referentes al procesamiento de información, percepción y memoria, así como sobre el uso de códigos lingüísticos. Es un test para niños de 2 - 10 años (pero su mayor utilidad es entre los 4 - 8 años). Los procesos psicolingüísticos detectan tres aspectos generales de la comunicación:

- La recepción, involucra la comprensión de los estímulos auditivos y visuales.
- La expresión, involucra la capacidad de transmitir ideas tanto verbalmente como por medio de gestos.
- La organización, es decir, la habilidad para estructurar la información de manera que pueda ser entendida más fácilmente, ordenada y expresada.

Los dos niveles de organización son el representativo y el automático. El primero involucra la comprensión, organización y expresión de los conceptos a nivel significativo en el que el individuo trata activamente con el proceso de comunicación. En el segundo, no tiene lugar una mediación cognitiva, o la misma es muy pequeña; mientras que el individuo necesita tratar activamente con la comprensión y la asociación de ideas y relaciones, puede funcionar de alguna forma involuntariamente en tareas tales como la memoria secuencial y la formación de oraciones o palabras.

Su aplicación es individual, durante aproximadamente 60 minutos. Los materiales a utilizar son sencillos así como su método de puntuación (respuesta correcta 1, respuesta

incorrecta 0). Se ha estudiado la consistencia interna, cuantificada como coeficiente alfa de Cronbach y los valores obtenidos son bastantes satisfactorios, ya que los resultados igualan o superan el valor 0,90 y el índice más bajo obtenido es de 0,74. El ITPA pretende evaluar procesos lingüísticos distintos entre sí pero todos ellos implicados en la misma habilidad general relacionada con la capacidad de comunicación y la aptitud lingüística del niño.

2.3. Procedimiento

La valoración inicial fue llevada a cabo en 2015 con el ingreso del paciente en la clínica, con 7 años de edad. Con los resultados de la misma, se propuso un tratamiento de neurorehabilitación que se desarrolló en esa misma clínica. El paciente estuvo acudiendo durante un año, con un total de tres horas/semana repartidas en cuatro sesiones semanales. En este periodo se trabajaron las áreas alteradas por el Síndrome y, al cabo de dicho año de intervención, se propuso realizar una nueva valoración (realizada en 2016) para explorar las mejorías alcanzadas.

Esta evaluación se llevó a cabo en varias sesiones mediante los instrumentos descritos (PROLEC – R, PROESC, ITPA, NEPSY II y EMLE TALE 2000) con el objetivo de observar los progresos en las áreas alteradas así como para evitar y prevenir un deterioro de las mismas. Se planteó realizar la evaluación al cabo de un año para evitar el efecto de aprendizaje que pudiera dar lugar a alteración de los resultados.

Las sesiones terapéuticas en las que se realizaron tareas y ejercicios con el paciente, fueron llevadas a cabo en un despacho de la clínica, preparando con anterioridad el material necesario como son: lápiz, folios, textos, cuentos, libros, colores, objetos, dibujos, fotografías, etc. Por otro lado, las evaluaciones se realizaron en una sala aparte, aislada de

cualquier tipo de distracción y ruido, se preparó previamente el material necesario para cada prueba y se repartieron en varias sesiones para evitar la fatiga del paciente.

El tiempo empleado para cada sesión de neurorehabilitación fue de 45 minutos. En el caso de la valoración, cada instrumento de medida fue utilizado en su tiempo correspondiente, siguiendo las normas del manual y adaptando el margen de tiempo estipulado a su edad y a la tarea a realizar. Debido a que se le administraron cinco instrumentos de medida diferentes, fueron necesarias un total de seis sesiones repartidas en tres días.

Todas las baterías de test utilizados necesitaban al menos una hora de sesión, por lo que en un mismo día se aplicaban dos de éstos instrumentos de medida pero con un descanso de 30 – 45 minutos para evitar la fatiga del paciente. En el caso del NEPSY II, fue aplicado en dos sesiones en un mismo día, con un periodo de descanso entre las mismas, debido a que su aplicación requiere de aproximadamente dos horas.

Se han protegido los datos del paciente para asegurar la confidencialidad y mantener el anonimato del paciente y su familia, así como el secreto profesional, los valores éticos y profesionales que garantizan la confidencialidad de la clínica y sus trabajadores así como el cumplimiento del código deontológico de la profesión.

2.4. Tipo de diseño

El presente estudio es un diseño de caso único, también conocido por el término “estudio de caso o $N = 1$ ”, basado en la valoración de la evaluación pre – post, realizada a un varón de 8 años con Síndrome de Gerstmann del desarrollo en una clínica neurológica, tras un año de intervención.

3. Resultados

Mediante la batería de instrumentos de medida descritos se han obtenido los resultados que se describen a continuación.

Para evaluar las dificultades en los procesos lectores de la lengua castellana se utilizó la batería PROLEC – R (2014). En esta prueba se valora el número de aciertos logrados en relación a los posibles. En la evaluación previa solo aparecía como normal la subescala de “Emparejamiento dibujo- oración” siendo el resto inferiores a lo correspondiente a su grupo normativo. En la evaluación posterior se observan leves mejorías pero no significativas en algunas subescalas pero siguen observando que obtiene unos resultados por debajo de lo correspondiente a su grupo normativo.

Tabla 1

Resultados de la Batería de Evaluación de los Procesos Lectores Revisada

PROLEC-R	1ª Evaluación		2ª Evaluación	
Lectura de palabras	9/40	Inferior	12/40	Inferior
Lectura de pseudopalabras	0/40	Inferior	4/40	Inferior
Emparejamiento dibujo - oración	24/24	Normal	24/24	Normal
Signos de puntuación	3/24	Inferior	5/24	Inferior
Comprensión de textos	4/20	Inferior	6/20	Inferior
Estructura de un texto	2/22	Inferior	2/22	Inferior
Velocidad de lectura de palabras	12	Inferior	12	Inferior
Velocidad de lectura de pseudopalabras	1	Inferior	1	Inferior
Velocidad lectura de un texto	180	Inferior	180	Inferior

Nota: solo se han evaluado aquellas áreas en las que son necesarias intervenir, siendo en este caso la mayoría de las presentes en el PROLEC – R.

En cuanto al dominio de la escritura, los resultados del PROESC se obtienen también con el total de aciertos, mostrando una mejora en la subescala de “Dictado de palabras” y “Dictado de sílabas”, aunque continua en un nivel inferior al correspondiente a su grupo normativo. Muestra dificultad para realizar la subescala de “Dictado de pseudopalabras”. Las

subescalas de “Escritura de un cuento” y “Escritura de una redacción” se presentan como “impracticable” porque no han podido realizarse debido a su corta edad.

Tabla 2*Resultados de la Batería de Evaluación de los Procesos de Escritura (PROESC)*

PROESC	1ª Evaluación		2ª Evaluación	
Dictado de palabras	6/25	Inferior	15/25	Inferior
Dictado de pseudopalabras	0/25	Inferior	0/25	Inferior
Dictado de frases	0/6	Inferior	0/6	Inferior
Escritura de un cuento	*	Impracticable	*	Impracticable
Dictado de sílabas	2/25	Inferior	19/25	Inferior
Escritura de una redacción	*	Impracticable	*	Impracticable

Nota: el asterisco (*) significa que la subescala ha sido impracticable, por lo tanto, no ha sido evaluada.

Los resultados de las evaluaciones de las funciones de lectura y escritura mostrados en el EMLE TALE 2000 (Tabla 3), junto con las baterías complementarias ya descritas, presentan una mejora lograda a un nivel normal (Nivel III) en la subescala de “Lectura de letras y sílabas” así como una leve mejora en la “Escritura espontánea”. El resto de funciones continúan alteradas (Nivel I) tras la intervención.

Tabla 3*Resultados de la Escala de Magallanes de Lectura y Escritura EMLE TALE 2000*

EMLE TALE 2000		1ª Evaluación		2ª Evaluación	
Lectura	De letras	Nivel II	Moderadamente Alterado	Nivel III	Normal
	De sílabas	Nivel I	Alterado	Nivel III	Normal
	De Palabras	Nivel I	Alterado	Nivel I	Alterado
	De Textos	Nivel I	Alterado	Nivel I	Alterado
	Comprensión lectora	Nivel I	Alterado	Nivel I	Alterado
Escritura	Copia	Nivel I	Alterado	Nivel I	Alterado
	Dictado	Nivel I	Alterado	Nivel I	Alterado
	Escritura espontánea	Nivel I	Alterado	Nivel II	Moderadamente Alterado

Nota: Nivel I = Alterado; Nivel II = Moderadamente alterado; Nivel III = Normal.

Los resultados de las evaluaciones de las áreas del *Lenguaje*, el *cálculo* relacionado con el *Procesamiento Visoespacial* y el *Funcionamiento Sensoriomotor* obtenidos en el NEPSY II (Tabla 4) muestran a nivel general una alteración en dichas áreas. Sin embargo, en la segunda

evaluación se ha observado una mejora en el *Lenguaje*, en la subescala de “Denominación de partes del cuerpo” ya que en la primera valoración se mostraba moderadamente alterado y tras la intervención se presenta en un nivel correspondiente a su grupo normativo.

Por otro lado, el área del cálculo se encuentra relacionada con el *Procesamiento Visoespacial*, en el cual se observa un nivel normal que anteriormente se mostraba alterado en la subescala de “Construcción de cubos”. En lo referente al *Funcionamiento Sensoriomotor*, los resultados muestran una ligera mejora en la subescala de “Precisión visomotora”, pasando de presentarse alterada a moderadamente alterada. Aunque el resto de subescalas continúan alteradas, se puede percibir una ligera mejora en sus puntuaciones. Como consecuencia, muestra un nivel inferior de desarrollo para su edad en estas áreas.

Tabla 4

Resultados de la evaluación cognitiva hecha a medida para niños y adolescentes adaptada al español (NEPSY II).

NEPSY II		1ª Evaluación		2ª Evaluación	
Lenguaje	Comprensión de instrucciones	5	Moderadamente alterado	7	Moderadamente alterado
	Denominación de partes del cuerpo	6	Moderadamente alterado	8	Normal
	Identificación de partes del cuerpo	5	Moderadamente alterado	5	Moderadamente alterado
	Fluidez verbal	3	Alterado	4	Alterado
	Procesamiento fonológico	2	Alterado	2	Alterado
	Velocidad de denominación	5	Moderadamente alterado	5	Moderadamente alterado
Procesamiento Visoespacial	Construcción de cubos	1	Alterado	6	Normal
	Copia de diseños	2	Alterado	4	Alterado
Funcionamiento Sensoriomotor	Imitación de configuraciones de la mano	2	Alterado	3	Alterado
	Precisión visomotora	2	Alterado	6	Moderadamente alterado
	Secuencias motoras manuales	3	Alterado	4	Alterado

Los resultados de las evaluaciones obtenidos en el ITPA (Tabla 5) muestran un nivel correspondiente a su grupo normativo en la mayoría de las subescalas, junto con una mejora en la subescala de “Expresión Verbal” (del Nivel Representativo) que se encajaba en un nivel inferior en un primer momento pero actualmente se muestra en un nivel correspondiente a su grupo normativo, al igual que la subescala de “Integración Auditiva” (del Nivel Automático). No obstante, el paciente continua mostrando un nivel inferior al correspondiente para su etapa madurativa en las subescalas de “Integración Visual” y “Memoria Secuencial Visomotora” (ambas del Nivel Automático). Cabe incidir que en ambas evaluaciones el paciente muestra una etapa de desarrollo psicolingüístico inferior al esperado para su edad cronológica, como consecuencia de los síntomas mostrados por el Síndrome de Gerstmann.

Tabla 5
Illinois Test of Psycholinguistic Abilities (ITPA).

ITPA		1ª Evaluación		2ª Evaluación	
Nivel Representativo	Comprensión auditiva	P.T.= 37	Normal	P.T.= 29	Normal
	Comprensión visual	P.T.= 37	Normal	P.T.= 28	Normal
	Asociación Auditiva	P.T.= 33	Normal	P.T.= 30	Normal
	Asociación Visual	P.T.= 37	Normal	P.T.= 30	Normal
	Expresión Verbal	P.T.= 24	Inferior	P.T.= 40	Normal
	Expresión Motora	P.T.= 41	Normal	P.T.= 36	Normal
Nivel Automático	Integración Gramatical	P.T.= 35	Normal	P.T.= 37	Normal
	Integración Visual	P.T.= 26	Inferior	P.T.= 24	Inferior
	Memoria Secuencial Auditiva	P.T.= 34	Normal	P.T.= 39	Normal
	Memoria Secuencial Visomotora	P.T.= 24	Inferior	P.T.= 27	Inferior
	Integración Auditiva	P.T.= 23	Inferior	P.T.= 31	Normal
Edad	Edad cronológica	7 años	*	8 años	*
	Edad Psicolingüística	6 años 11 meses	Inferior	6 años 10 meses	Inferior

Nota: el asterisco (*) significa que no es necesario mencionar nada porque es la edad correspondiente.

Tras estos resultados obtenidos en las evaluaciones, nos centramos en 13 subescalas que se pueden observar en la *Figura 1*.

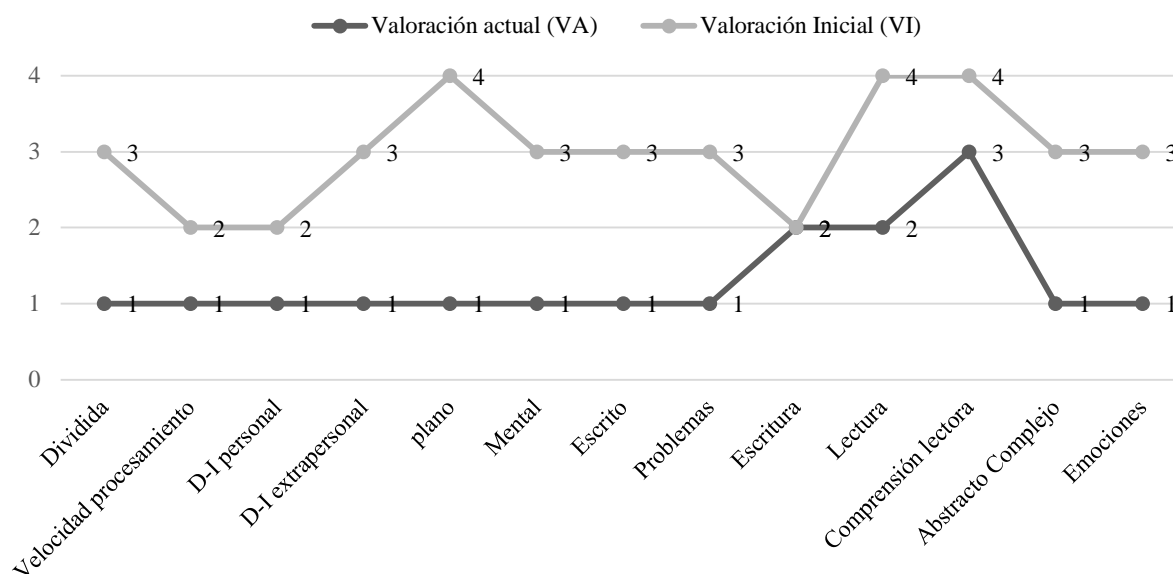


Figura 1. Resultados: áreas afectadas

En la *Figura 1*, se entiende el *nivel 1* como “función desempeñada normalmente”, el *nivel 2* como “ligeramente alterado”, el *nivel 3* como “moderadamente alterado” y el *nivel 4* como “alterado”.

Como se puede observar en la *Figura 1*, la evaluación inicial mostró las siguientes subescalas afectadas: atención dividida, velocidad de procesamiento, orientación derecha – izquierda tanto personal como extrapersonal, y en un plano, las tareas de cálculo en su totalidad (mental, escrito y problemas), lenguaje casi en su totalidad (escritura, lectura, comprensión lectora), así como el razonamiento abstracto complejo y el reconocimiento de las emociones.

El paciente manifestaba un desarrollo alterado en cuanto a la orientación en plano (nivel 4), así como la orientación extrapersonal moderadamente alterada (nivel 3) y la personal ligeramente alterada (nivel 2), lo que coincide con la teoría de numerosos autores, destacando

al propio Josef Gerstmann (1957) y Strub y Geschwind, (1983), quienes resaltan esta dificultad práctica del concepto espacial de la orientación lateral del cuerpo en las personas con este Síndrome. No obstante, estas fueron corregidas durante la intervención aplicada en la clínica, mostrando en la evaluación posterior una ejecución normal (nivel 1).

Tras la intervención, el paciente mejoró en aquellas subescalas que previamente se mostraron alteadas: velocidad de procesamiento (nivel 2), atención dividida (nivel 3), razonamiento abstracto complejo (nivel 3) y reconocimiento de emociones (nivel 3), de modo que en la segunda evaluación las realizaba a un nivel normal para su edad (nivel 1). En cambio, como bien señalan algunos autores, estos pacientes no son conscientes de sus errores en cuanto a la orientación de los dedos de la mano, tanto personal como en el observador, por lo que no hacen esfuerzo para corregirlos (Botez, Botez y Olivier, 1985; Moreno et al., 1991), es por ello por lo que se tuvieron que realizar tareas específicas a lo largo de la intervención para proporcionarles el correcto apoyo terapéutico que le permitió obtener un mejor resultado en su evaluación actual.

Durante el proceso evolutivo infantil, se observa que los niños para aprender a calcular cuentan primero los dedos de sus manos. Ello sugiere que la asociación de la agnosia digital y la acalculia pueden ser un vestigio del desarrollo cognitivo (Gerstmann, 1957; Jewesbury, 1969), por lo que se puede deducir que el problema que presentaba el niño en cuanto a su agnosia digital le dificultase a su vez la tarea del cálculo, ya que usaba como recurso el conteo con los dedos, mostrando así un desarrollo alterado en el dominio del cálculo, tanto a nivel mental y escrito como en resolución de problemas, que se mostraban moderadamente alterados (nivel 3). Los resultados de estas subescalas fueron corregidas durante su intervención, alcanzando el nivel correspondiente a su grupo normativo en relación a su edad.

Siguiendo las orientaciones Strub y Geschwind, (1983) en cuanto a la valoración de la lecto-escritura, los resultados obtenidos coincidieron con los estudios de Gerstmann (1924; 1940) y otros autores posteriores respecto a una la presencia de una alteración en el lenguaje, haciendo necesaria su intervención y orientación para tratar de progresar en los déficits que, fuera de los errores comunes de su edad, presenta en la escritura, lectura y comprensión lectora, coincidiendo con los resultados obtenidos por el paciente ya que manifestaba las subescalas del lenguaje alteradas (a excepción de la verborrea que no mostraba ningún tipo de alteración). La escritura mejoró ya que se mostraba en la primera evaluación como alterada y posteriormente se observó ligeramente alterada, la lectura tuvo una destacable mejora, ya que se valoró en un principio como alterada y en la segunda evaluación solo mostró algunas ligeras alteraciones. Por último, la comprensión lectora a pesar de mejorar (pasando de alterada a moderadamente alterada) sigue siendo objetivo de tratamiento y seguimiento. Se podría deducir que la comprensión lectora no solo conlleva más dificultad en la etapa infantil sino también un mayor trabajo y empleo de tiempo para su desarrollo, ya que es más fácil saber leer que entender lo que se lee como comenta Ramírez (2006).

4. Discusión

Según Baker et al. (1989), la incidencia exacta del Síndrome es desconocida, pero se estima que es entre uno y diez por cien millones, catalogándose hoy en día como un “Síndrome raro”. No obstante, por su importancia debe ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial por los profesionales médicos en el contexto de guardia dada la necesidad de su pronto detección (Mazzoglio y Nabar, Muñiz, Algieri y Ferrante, 2011), ya que un diagnóstico precoz permitirá profundizar en el seguimiento y orientación psicoeducativa de niños que presentan esta alteración neurológica, así como delimitar en edades inferiores los componentes que incentivan el Síndrome y denotan enlentecimiento y

dificultades en el aprendizaje posterior, como bien comentan Ramírez Benítez Yaser (2006) y los autores M.C. Fournier, J.J. García, L.G. Gutiérrez y M.L. Ruiz (2000).

No obstante, el Síndrome de Gerstmann del desarrollo no se puede diagnosticar en la edad preescolar debido a que los lóbulos parietales presentan una maduración funcional muy lenta durante la infancia. Como consecuencia son pocos los casos detectados en la infancia. Encontramos el caso de un niño de 9 años, diestro, con problemas de aprendizaje, que desarrolló un Síndrome de Gerstmann del desarrollo (Fournier, García, Gutiérrez y Ruiz, 2000), presentando acalculia, desorientación derecha-izquierda, agrafia y agnosia digital, pero no se objetivó evidencia de disfunción específica en el primer estudio que se realizó a los cinco años de vida, lo cual apoya la situación similar vivida por el paciente de este estudio, ya que se le detectó el Síndrome a los 7 años. También encontramos un caso de una niña de 6 años de edad, diestra, con el mismo Síndrome y los síntomas descritos, donde también su autor, Ramírez (2006) destaca la importancia de su precoz diagnóstico y tratamiento, lo que refuerza la hipótesis de que, mediante una correcta intervención durante un periodo de tiempo puede ayudar al paciente a conseguir mejoras en aquellos niveles que presenta como inferiores con respecto a su rango de edad.

En el presente caso, el intervalo de tiempo entre ambas evaluaciones fue de 1 año para evitar un aprendizaje por parte del niño y obtener así datos erróneos. Tras la intervención, el paciente realizaba bien las funciones de cálculo, a pesar de que le faltaba corregir matices como dejar de usar el conteo con los dedos operaciones más complejas y mejorar en las multiplicaciones, ya que se equivocaba al multiplicar mentalmente por lo que necesitaba la tabla de multiplicar como apoyo. En cuanto a la agrafia, los mecanismos cognoscitivos que subyacen a la escritura no son aún del todo conocidos y quizá por ello no se ha logrado implantar procedimientos de reeducación suficientemente adecuados y efectivos. La

rehabilitación de la escritura sigue siendo un problema clínico de consideración que amerita mucha más investigación clínica Norma A. Sánchez Cortés (2006), lo que concuerda con la situación del paciente ya que, a pesar de las notables mejoras que obtuvo, las áreas del *lenguaje* en cuanto a las subescalas de escritura, lectura y comprensión lectora continúan afectadas, obteniendo en la evaluación un resultado ligeramente alterado (en el caso de la escritura y lectura) debido a errores ortográficos o palabras escritas incorrectamente, así como moderadamente alterado en la comprensión lectora.

Se podría deducir que con un mayor tiempo dedicado a la práctica de estos ejercicios, una mayor edad madurativa y el apoyo de rehabilitación adecuado, el área del lenguaje que se mostraba alterado tras la intervención, junto con las mejoras en las subescalas que no mostraban notables dificultades en su realización (cálculo, orientación, velocidad de procesamiento, atención dividida y pensamiento abstracto complejo), podrían quedar subsanadas a un nivel correspondiente a su grupo normativo mediante el uso de estrategias y el aprendizaje por parte del paciente. Podría ser recomendable fomentar la lectura no solo en el ámbito escolar sino también en el ámbito familiar para poder trabajar la lectura, comprensión de palabras y textos, trabajando así las alteraciones detectadas en las evaluaciones.

Según Osgood (1957), “las funciones psicológicas del procesamiento de información, percepción, memoria y uso de códigos lingüísticos están ligadas al ámbito cultural y educativo del paciente y son de difícil evaluación, por lo que es importante que realice tareas continuas en estas áreas y así poder evitar su deterioro y/o retraso escolar”, lo que coincide con la hipótesis de este estudio ya que, tras una intervención neurorehabilitadora en las áreas que se detectaron alteradas en la primera evaluación, se alcanzaron algunas mejorías en las subescalas trabajadas, siendo recomendable continuar el tratamiento tanto para mejorar las

áreas que todavía no han alcanzado un nivel correspondiente a su grupo normativo como evitar un posible deterioro en los progresos valorados en la evaluación posterior a la intervención.

Se debe señalar que, como bien cita Hécaen (1972), el paciente no es consciente de sus limitaciones por este Síndrome por lo que se muestra reacio a cambiar su conducta así como asumir y comprender sus errores, a pesar de que se le ha hecho notar dicha situación en varias ocasiones. Esta falta de conciencia puede enlentecer o estorbar en su progreso, sin embargo el paciente se ha habituado a la situación y se muestra colaborador en su tratamiento.

Por último, podemos deducir que el niño no solo ha mejorado en algunas áreas que se mostraban afectadas en la valoración inicial sino que, debido a su constante seguimiento en la clínica, se cuidará su mantenimiento en aquellas áreas que han mejorado por medio del uso de estrategias en la orientación izquierda – derecha personal y extrapersonal así como en un plano, y en mayor medida se trabajará en actividades de escritura, lectura y comprensión lectora para corregir los errores ortográficos que presentaba y son característicos de la agrafia, al igual que se recomienda continuar realizando tareas de cálculo evitando el conteo con los dedos y repasar las tablas de multiplicar (ya que presentaba problemas para aprendérselas de memoria, por lo que necesitaba tener las tablas al lado de la hoja de ejercicios para realizar las operaciones correctamente), evitando de este modo posibles deterioros. Es muy probable que las dificultades presentadas, en especial en las alteraciones que se han mantenido en un nivel inferior al correspondiente a su grupo normativo tras la intervención, continúen estando presentes a lo largo de su vida, ya que el Síndrome de Gerstmann del desarrollo no tiene cura, pero con los procesos de aprendizaje se prevé que estas alteraciones mejorarán y el niño adquirirá estrategias para rectificar, en la medida de lo posible, estas alteraciones.

5. Referencias

- Algieri, R.D., Ferrante, M.S., Mazzoglio y Nabar, M.J. y Muñoz, M.M. (2011). Síndrome de Gerstmann: correlato neuroanatomo-clínico y características semiológicas diferenciales. *Revista Hospital aeronáutico central*, 6 (2), 61-66.
- Annoni, J.M., Delavelle, J., Landis, T., Martory, M.D., Mayer, y E., Pegna, (1999). A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. *Brain*, (122), 1107-1120.
- Artigas J. (2002). Problemas asociados a la dislexia. *Rev neurol*, 34 (Supl 1), S7-S13.
- Bahillo, P., Blanco, M., Díez, I., Nieto, R., y Palencia, R. (2002). Quistes aracnoideos intracraneales en la infancia. A propósito de 40 casos. *Bol pediatr*, (42), 76-80.
- Baker et al. (1989). Linkage of a prion protein missense variant to Gerstmann–Sträussler syndrome. *Nature* 338, 342-345.
- Bermejo, P.E., y Castillo, L. (2006). Acalculia: clasificación, etiología y tratamiento clínico. *Rev neurol*, 43(4), 223-227.
- Deus J., Espert, R., y Navarro J.F. (1996). Síndrome de Gerstmann: Perspectiva actual. *Psicología conductual*, 4(3), 417-436.
- Duque, P., Martínez, C. y Viñuela, F. (s.f.). *Capítulo 13: alteraciones del esquema corporal*. http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion-logo/13_esquema_corporal.pdf.
- Fournier, M.C., García, J.J., Gutiérrez, L. G. y Ruíz, M. L. (2000). Síndrome de Gerstmann en un varón de 9 años. *Rev Neurol*, 30: 731 – 736.
- García, A., Gelabert, M., y Serramito, R. (2008). Resolución espontánea de quiste aracnoideo intracraneal asintomático. *Neurocirugía*, (13), 361-364.

Goyanechea, F. (s.f.). *Quistes aracnoideos*.

http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/neuroc/quistes_aracnoideos.pdf

Palma, F., Rodríguez, F., Sosa, F., y Zuccaro, G. (2006). Presentación inusual de los quistes aracnoideos. *Rev argent neuroc*, (20), 121.

Ramírez, Y. (2006). Síndrome de Gerstmann del desarrollo. *Rev mex neuroci*, 7(6), 622-627.

Sánchez, N.A. (2006). Estudio de la agrafía. Clasificación de las alteraciones de la escritura y su rehabilitación. *An Orl Mex*, 51 (1), 38-43.

Zuñiga, S.Y. (2011). *Incidencia de la discalculia en los procesos cognitivos lógicos matemáticos* (Proyecto de grado). Universidad Estatal de Milagro, Ecuador.

