

Síndrome de Gerstmann Como manifestación de Evento Cerebrovascular Isquémico

Gerstmann Syndrome as a manifestation of an Ischemic Cerebrovascular Event

Jaime Arturo Dulce^{1*}, Edgard Castillo²

¹ Departamento de Medicina Interna, Universidad del Sinú, Cartagena, Bolívar, Colombia

² Neurólogo jefe del Departamento De Medicina Interna, Universidad del Sinú, Cartagena, Bolívar, Colombia

Fecha de recibido: 07-Feb-2022, Manuscript No. ipadm-22-12464; **Fecha del Editor asignado:** 10-Feb-2022, PreQC No. ipadm-22-12464(PQ); **Fecha de Revisados:** 24-Feb-2022, QC No. ipadm-22-12464; **Fecha de Revisado:** 18-May-2022, Manuscript No. ipadm-22-12464(R); **Fecha de Publicación:** 25-May-2022, DOI: 10.36648/1698-9465.22.18.1537

Resumen

Introducción: El Síndrome de Gerstmann es una patología neurológica poco frecuente que clínicamente se manifiesta con síntomas dados por acalculia, agrafia, agnosia digital y desorientación entre derecha e izquierda. Las lesiones afectan el lóbulo parietal en su región posterior del hemisferio dominante, en la mayoría de los casos resulta ser el izquierdo, pero en menor proporción el derecho. Existen múltiples condiciones que pueden desencadenar este síndrome.

Caso clínico: Se presenta un caso clínico de un paciente de 66 años de edad con antecedentes de espasmo hemifacial izquierdo, sedentarismo, tabaquismo y alcoholismo ocasional, quien consulta por cuadro clínico consistente en desorientación, lenguaje incoherente, postura tónica de hemicuerpo derecho. En la exploración neurológica se encuentra agnosia digital, discalculia, astereognosia y apraxia. Se realiza imagen de TAC de cráneo sin contraste con lesión hipodensa en región parietal izquierda compatible con accidente cerebrovascular isquémico.

Conclusion: El caso presentado muestra la relevancia de conocer las múltiples manifestaciones de las lesiones cerebrales que comprometen zonas específicas de los lóbulos parietal y occipital. La mayoría de síndromes neurovasculares isquémicos son de predominio motor, son pocos los casos reportados que configuran este síndrome de la etiología referida.

Palabras clave: Síndrome de Gerstmann; Acalculia; Agrafia; Agnosia digital; Confusión

*Correspondencia:

Jaime Arturo Dulce

Tel: +573016134144

✉ jadulcem@gmail.com

Abstract

Introduction: Gerstmann's Syndrome is a rare neurological pathology that clinically manifests itself with symptoms of acalculia, agraphia, digital agnosia and disorientation between right and left. The lesions affect the parietal lobe in its posterior region of the dominant hemisphere, in most cases it turns out to be the left side, but to a lesser extent the right side. There are multiple conditions that can trigger this syndrome.

Clinical case: We present a 66-year-old patient with a history of left hemifacial spasm, sedentary lifestyle, smoking and occasional alcoholism, who consulted for a clinical case consisting of disorientation, incoherent language, and tonic posture of the right hemibody. On neurological examination, digital agnosia, dyscalculia, astereognosia, and apraxia are found. A CT scan of the skull without contrast was performed with a hypodense lesion in the left parietal region compatible with ischemic stroke.

Conclusion: The case presented shows the relevance of knowing the multiple manifestations of brain lesions that involve specific areas of the parietal and occipital lobes. The majority of ischemic neurovascular syndromes are predominantly motor, few cases reported that make up this syndrome of the referred etiology.

Keywords: Gerstmann Syndrome; Acalculia; Agraphia; Finger Agnosia; Confusion

Introducción

En el año de 1924, se describió por primera vez gracias a la observación del neurocientífico Australiano Josef Gerstmann, perteneciente a la universidad de Viena, un desorden neurológico poco frecuente, el cual se presentaba clínicamente con la tetrada consistente en acalculia, agrafia, agnosia digital y pérdida distinción entre el lado derecho e izquierdo [1-3]. Esta entidad a nivel fisiopatológico se presenta con compromiso de la región posterior del lóbulo parietal, en el giro angular, del hemisferio cerebral dominante, que en la mayoría de las personas corresponde al lado izquierdo, no descartando ser de lado derecho, en ciertos casos hay extensión subcortical de la lesión [4,5]. Las principales etiologías están dadas por: accidente cerebrovascular isquémico, neoplasias, aneurismas, leucoencefalopatía multifocal progresiva, esclerosis múltiple, alcoholismo, lupus eritematoso sistémico [6]. Se han reportado otros casos en los cuales el síndrome de Gerstmann se manifiesta de manera paroxística, cuya asociación se ha establecido secundariamente a epilepsia [7,8].

Reporte de Caso

Paciente masculino de 66 años de edad, natural y procedente de

Cartagena (Bolívar-Colombia), cesante, mestizo, con antecedente de espasmo hemifacial izquierdo, sedentarismo, consumo de alcohol y tabaco ocasional, esquema de vacunación completa para SARS COV2. Consulta por cuadro clínico de diez horas de evolución consistente en desorientación, lenguaje incoherente, postura tónica intermitente de hemicuerpo derecho. A la revisión por sistemas acompañante niega alguna otra sintomatología. Al examen de ingreso con signos vitales dentro de parámetros normales. En la exploración neurológica se evidencia alerta, con agnosia digital, discalculia, astereognosia, apraxia, pares craneales sin alteraciones, isocoria con reflejo fotomotor y consensual presentes, movimientos oculares preservados, simetría facial, presenta espasmo hemifacial izquierdo y distonía cervical, sin alteraciones en pares bajos. A nivel motor con fuerza 5/5 en las cuatro extremidades, reflejos osteotendinosos ++/++++ simétricos. Sensibilidad no evaluable por compromiso en la esfera mental. No signos de irritación meníngea. Se obtuvieron exámenes de laboratorio de ingreso hemograma, función renal, ionograma sin alteraciones. En la Tabla 1. Se reportan los paraclínicos durante la estancia hospitalaria. Se realizó ecocardiograma transtorácico reportando ventrículo izquierdo de tamaño normal con función conservada fe 62%, geometría ventricular normal,

Tabla 1. Evolución de paraclínicos durante estancia hospitalaria. mg: miligramos; dl: decilitro; %: por ciento; mm3: milímetro cubico; U: unidades internacionales; mmol: milimoles; L: litro; U: unidades; Seg: segundos

Laboratorio	Ingreso	Día 2	Día 3
Creatinina (mg/dl)	0.69	0.65	0.75
BUN (mg/dl)	7	5.5	7.2
Hb (g/dl)	18.3	17.4	17.1
Hcto (%)	51	49.6	49.7
Leucocitos (103/mm3)	8800	8000	9360
Plaquetas (103/mm3)	209000	192000	202000
Na (mmol/L)	138		140
K (mmol/L)	3.4		3.8
Cl (mmol/L)	106		106
Glucemia (mg/dl)	86	97	
AST (U/L)			31
ALT (U/L)			39
PT (Seg)			11.5
PTT (Seg)			31.9
INR			0.99
Uroanálisis	Normal		

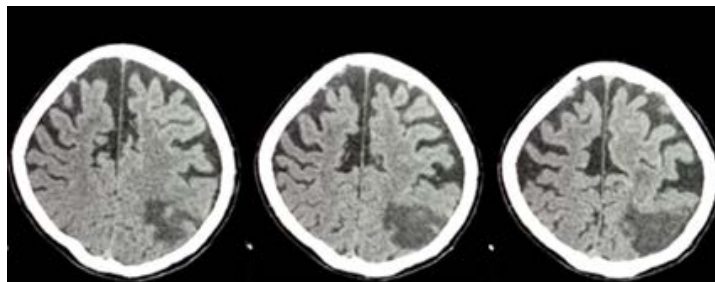


Figura 1 TAC de cráneo sin contraste con lesión hipodensa en región parietal izquierda, secundaria a evento isquémico.

disfunción diastólica tipo trastorno de la relajación, insuficiencia mitral trivial, leve dilatación biauricular, sin otros hallazgos. Tomografía axial computarizada de cráneo sin contraste que reporta evento cerebrovascular isquémico parietoccipital izquierdo de instauración reciente, infartos lacunares antiguos de localización gangliobasal izquierda y talámica ipsilateral, Ver Figura 1. Considerando los factores de riesgo, los hallazgos al examen físico neurológico y el reporte de la neuroimagen, se considera como evento cerebrovascular isquémico agudo que se configura clínicamente como síndrome Gerstmann. Se indicó manejo intrahospitalario con antiagregación, ácido acetil salicílico 100mg día y estatina de alta intensidad con atorvastatina 40mg día, como prevención secundaria. Así mismo se inició rehabilitación temprana con terapia física, fonaudiología y terapia ocupacional con mejoría paulatina en funciones comprometidas. Se dio de alta con los medicamentos y rehabilitación instaurada intrahospitalariamente.

Discusión

El síndrome de Gerstmann, es una condición neurológica que se presenta de una forma infrecuente, cuyas primeras descripciones datan del año 1924, el cual en su forma clínica se manifiesta con cambios cognitivos dados por acalculia, agnosia digital, agrafia y desorientación para distinguir entre izquierda y derecha [1,3,9]. Se describió inicialmente por Josef Gerstmann, que pertenecía al departamento de neurología en la universidad de Viena [10]. El sitio anatómico que se ve comprometido para que exista este tipo de sintomatología corresponde a la parte posterior del lóbulo parietal en el hemisferio dominante, siendo habitualmente el del lado izquierdo. Hay daño del giro angular y de zonas adyacentes, que pudieran incluir lóbulo temporal, parietal y occipital [11,2]. Estudios recientes que incluyen tractografía, sugieren que la lesión no es específica de un grupo de neuronas, y que se debe resaltar el papel que puede tener la corteza insular, la cual interactúa con otras áreas como la corteza somatosensorial, corteza prefrontal entre otras [3,12].

Respecto a la etiología del síndrome de Gerstmann, se considera que puede ser debido a diversos factores como hematoma subdural crónico, esclerosis múltiple, accidente cerebrovascular, aneurismas o estenosis aórticas, aneurisma de arteria cerebral media, leucoencefalopatía multifocal progresiva [13,14].

En cuanto a las lesiones peri-insulares que pueden desencadenar este síndrome, como en el caso del accidente cerebrovascular isquémico, se ha podido establecer que tiene manifestaciones

motoras, alteraciones en el lenguaje y somatosensoriales. Según los datos reportados en un metanálisis en pacientes con strokeperinsular se documentó que los síntomas más frecuentes fueron: la disartria 43%. Déficits somatosensoriales 43% entre estos con mayor frecuencia las parestesias y disestesias; y finalmente la afasia 43%, con manifestaciones como anomia y parafasias. Otros hallazgos clínicos menos frecuentes fueron el síndrome vestibular 35%, paresia contralateral 26%, disautonomía 17% y trastornos gustativos en el 13% [15,16].

Por tales hallazgos clínicos que se han podido describir y que se han encontrado a nivel epidemiológico en los cuales los componentes que hacen parte del síndrome de Gerstmann son muy poco frecuentes cuando se le atribuye a una etiología como la del accidente cerebrovascular isquémico como el caso que se presenta, cuya sintomatología fue muy marcada y permitió caracterizar este síndrome.

También se han podido establecer focos epileptógenos a nivel del lóbulo parietal, desencadenantes de este síndrome [8]. Otras causas que se han relacionado son: el alcoholismo, choque anafiláctico, lupus eritematoso sistémico, intoxicación por plomo y monóxido de carbono [6,17]. Los procesos infecciosos y neoplasias tanto primarias como metastásicas han sido reportadas como causantes de este síndrome [18,19].

En cuanto a los datos epidemiológicos del síndrome de Gerstmann son pocos, se ha podido identificar de acuerdo al grado de frecuencia sintomática, que de mayor a menor medida se presenta: discalculia, disgrafía, desorientación discriminativa entre derecha e izquierda y finalmente agnosia digital [20].

Se debe realizar diagnóstico diferencial principalmente con atrofia cortical y posterior, lesiones del lóbulo occipital, enfermedad de Alzheimer y el síndrome de desconexión [6].

Conclusión

Resulta de importancia resaltar la poca frecuencia con que se manifiesta este síndrome, al igual que su etiología como el caso reportado, que es debido a un evento cerebrovascular isquémico, que en la mayoría de pacientes se manifiesta con signos clínicos consistentes con déficits motor o sensitivo. Por este motivo es importante tener en cuenta las situaciones que siendo un evento cerebrovascular isquémico tienen otros síntomas y signos no habituales, conocidos como camaleones. Por el contrario otros síntomas que parecen ser de características isquémicas, resultan tener una etiología diferente, estos son conocidos como los imitadores.

Financiación

Ninguna

Conflicto de intereses

Ninguno

Referencias

1. Rusconi E, Pinel P, Dehaene S, Kleinschmidt A. The enigma of Gerstmann's syndrome revisited: A telling tale of the vicissitudes of neuropsychology. *Brain* 2010; 133:320-32.
2. Rusconi E, Pinel P, Eger E, LeBihan D, Thirion B, Dehaene S, et al. A disconnection account of Gerstmann syndrome: Functional neuroanatomy evidence. *Ann Neurol* 2009; 66:654-62.
3. Rusconi E. Gerstmann syndrome: historic and current perspectives. *Handb Clin Neurol* 2018; 151:395-411.
4. Ardila A. A proposed reinterpretation of Gerstmann's syndrome. *Arch Clin Neuropsychol* 2014; 29:828-33.
5. Ardila A. Gerstmann Syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2020; 20:1-9.
6. Altabakhi IW, Liang JW. Gerstmann Syndrome. *StatPearls* 2021.
7. Roeltgen D. Pure Gerstmann's Syndrome From a Focal Lesion. *Arch Neurol* 1983; 40:46-7.
8. Khoo HM, Fujita Y, Tani N, Oshino S, Kagitani-Shimono K, Kishima H. Mystery Case: Parietal lobe epilepsy with ictal manifestation of Gerstmann syndrome. *Neurol* 2020; 94:e430-3.
9. Benton AL. Gerstmann's Syndrome. *Arch Neurol* 1992; 49:445-7.
10. Riol Lozano JM, Gómez Viera N, Garzón Cutiño L, Colomina Echenique K, Rodríguez Rodríguez Y. Síndrome de gerstmann completo. *Rev Cubana Med* 2017; 56:81-4.
11. Lee E-J, Shin H-Y, Noh Y. Two Cases with Cerebral Infarction in the Left Middle Frontal Lobe Presented as Gerstmann's Syndrome. *J Neurol Disord* 2016.
12. João RB, Filgueiras RM, Mussi ML, de Barros JEF. Transient gerstmann syndrome as manifestation of stroke: Case report and brief literature review. *Dement e Neuropsychol* 2017; 11:202-5.
13. Tekgol G, Ubur A, Erten M, Uzuner N. A Rare Clinical Antity; Pure Gerstmann Syndrome. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2020; 29:1-3.
14. Bhattacharyya S, Cai X, Klein JP. Dyscalculia, dysgraphia, and left-right confusion from a left posterior peri-insular infarct. *Behav Neurol* 2014; 2014:1-5.
15. Giannello F, Cosenza D, Casella C, Granata F, Dell'Aera C, Fazio MC, et al. Isolated Insular Stroke: Clinical Presentation. *Cerebrovasc Dis* 2020; 49:10-8.
16. Jung RE, Yeo RA, Sibbitt WL, Ford CC, Hart BL, Brooks WM. Gerstmann syndrome in systemic lupus erythematosus: neuropsychological, neuroimaging and spectroscopic findings. *Neurocase* 2001; 7:515-21.
17. Stretz C, Mook A, Modak J, Rodriguez J, Nouh A. Gerstmann Syndrome in a Patient With Aggressive Mucormycosis. *Neurohospitalist* 2017; 7:102-3.
18. Jang A, Smith T, Trainor S, Caldwell PC. Manifestation of metastatic lung adenocarcinoma as Gerstmann syndrome. *BMJ Case Rep* 2020; 13:1-2.
19. Zukic S, Mrkonjic Z, Sinanovic O, Vidovic M, Kojic B. Gerstmann's syndrome in acute stroke patients. *Acta Inform Medica* 2012; 20:242-3.
20. Moulin S, Leys D. Stroke mimics and chameleons. *Curr Opin Neurol* 2019; 32:54-9.