

El Hombre que confundió a su mujer con un sombrero

A NIVEL

OLIVER SACKS

1985

Olga Lucia Pedraza

Mayo24 /2021

A NIVEL

- El Sr MacGregor de 93 años, no aparenta más de 70, no es consciente que está caminando inclinado hacia un lado. Tiene Enfermedad Parkinson y esta como un roble.
- Le dicen “es usted como la torre inclinada de Pisa”. El se siente perfectamente
- El Dr. Sacks lo invita a caminar y lo filma en un video para proyectarle la imagen luego.
- Esta inclinado a la izquierda unos 20grados. Sacks, le muestra el video y el paciente se sorprende “no lo siento”.
- Tenemos 5 sentidos, pero hay otro oculto, es la propiocepción descrito en 1980, vestíbulo, reflejos y receptores que estructuran el sentido del cuerpo. Si se bloquea el cuerpo pasa a ser sordo y ciego de si mismo, proprius del latin “poseerse, de sentirse”.
- Sacks describe fascinado cuando el paciente se da cuenta, por primer vez del problema y describe en ese momento que es lo que hay que hacer, es el “momento terapéutico”—tendría que tener una señal dice el sr. MacGregor. El fue carpintero y usaba un nivel de burbuja para saber cuando algo estaba a nivel o no.

A NIVEL

- Sacks explica que el laberinto tiene canales semicirculares y que funcionan como un nivel; pero es la integración de esos órganos con el sentido de si mismo del cuerpo y la imagen visual que tiene del mundo lo que esta afectado en el paciente (integración del laberinto, del sistema propioceptivo y el sistema visual). Y el parkinsonismo altera esta integración.
- Purdon Martin 1967 refiriéndose a esta integración, sugiere que “ Tiene que haber un centro o una autoridad superior” en el cerebro una especie de controlador, este controlador o autoridad superior debe tener información del estado de estabilidad o inestabilidad del cuerpo”.
- Los pacientes privados del laberinto pueden aprender a usar la propiocepcion y pueden desarrollar una práctica, que les permita ponerse en pie y caminar. Purdon fue un investigador profundamente humano, paciente y medico eran iguales y se ayudaban mutuamente para encontrar nuevos descubrimientos y tratamientos, pero no había encontrado como tratar la inclinación y los reflejos vestibulares superiores que era el problema del sr MacGregor.

A NIVEL

- El sr MacGregor se ve al espejo y puede enderezarse “pero no puedo vivir entre espejos ni llevar uno encima de la cabeza”
- “Puedo instalarme un nivel fuera de la cabeza que yo pueda ver”.
- Empezó a verse en la residencia un extraño espectáculo: el señor MacGregor con las gafas de burbuja que había inventado y construido, la mirada atenta y fija como un timonel que examina la bitácora de su nave.
- El sr MacGregor dejó de inclinarse, luego a medida que pasaban las semanas fue haciéndose más fácil mantener bajo control los instrumentos, y pasó a ser algo inconsciente.
- Pronto un segundo paciente, luego un tercero llevaron las gafas de burbuja del sr MacGregor y como el, pudieron caminar derecho, **a nivel.**

Enfermedad de Parkinson

- La enfermedad de Parkinson (PD) es un trastorno degenerativo del sistema nervioso central.
- En el transcurso de la enfermedad, los síntomas más obvios están relacionados con el movimiento: temblor, rigidez y lentitud de movimiento, inestabilidad postural y dificultad para caminar.
- La enfermedad es más común en personas mayores, en la mayoría de los casos ocurre después de los 50 años. La EP afecta al 2% de la población mayor de 65 años edad y 4% de los mayores de 85 años, es una de las más frecuentes causas de discapacidad física en el adulto .
- Cuando los síntomas de la enfermedad se vuelven más pronunciados, el paciente experimenta dificultades con el temblor o rigidez de sus manos, con su marcha, su postura y es propenso a caídas.

• *Hurtado F y cols. Universitas Psychologica, 2016*

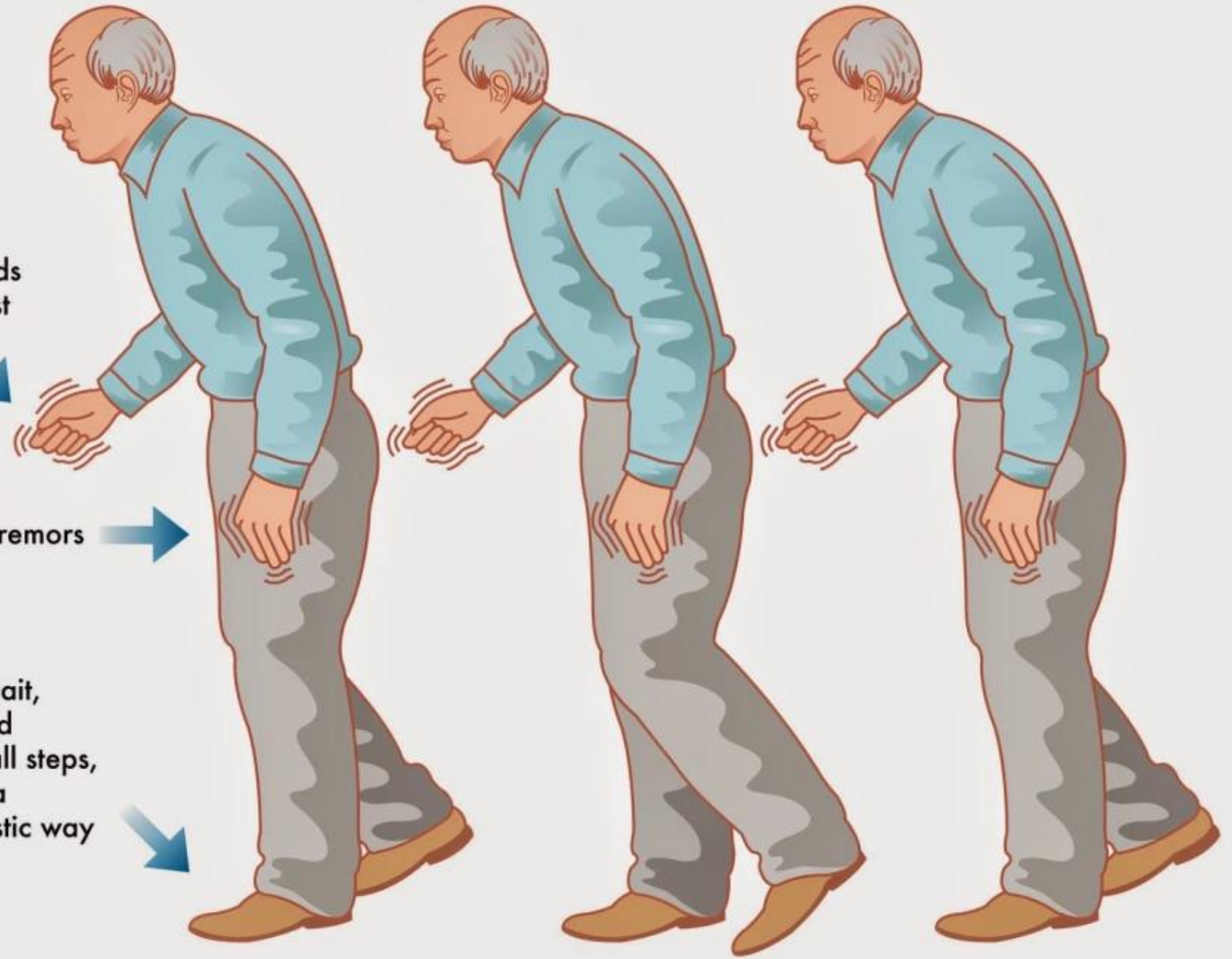
Tremor
of the hands
even at rest



Persistent tremors



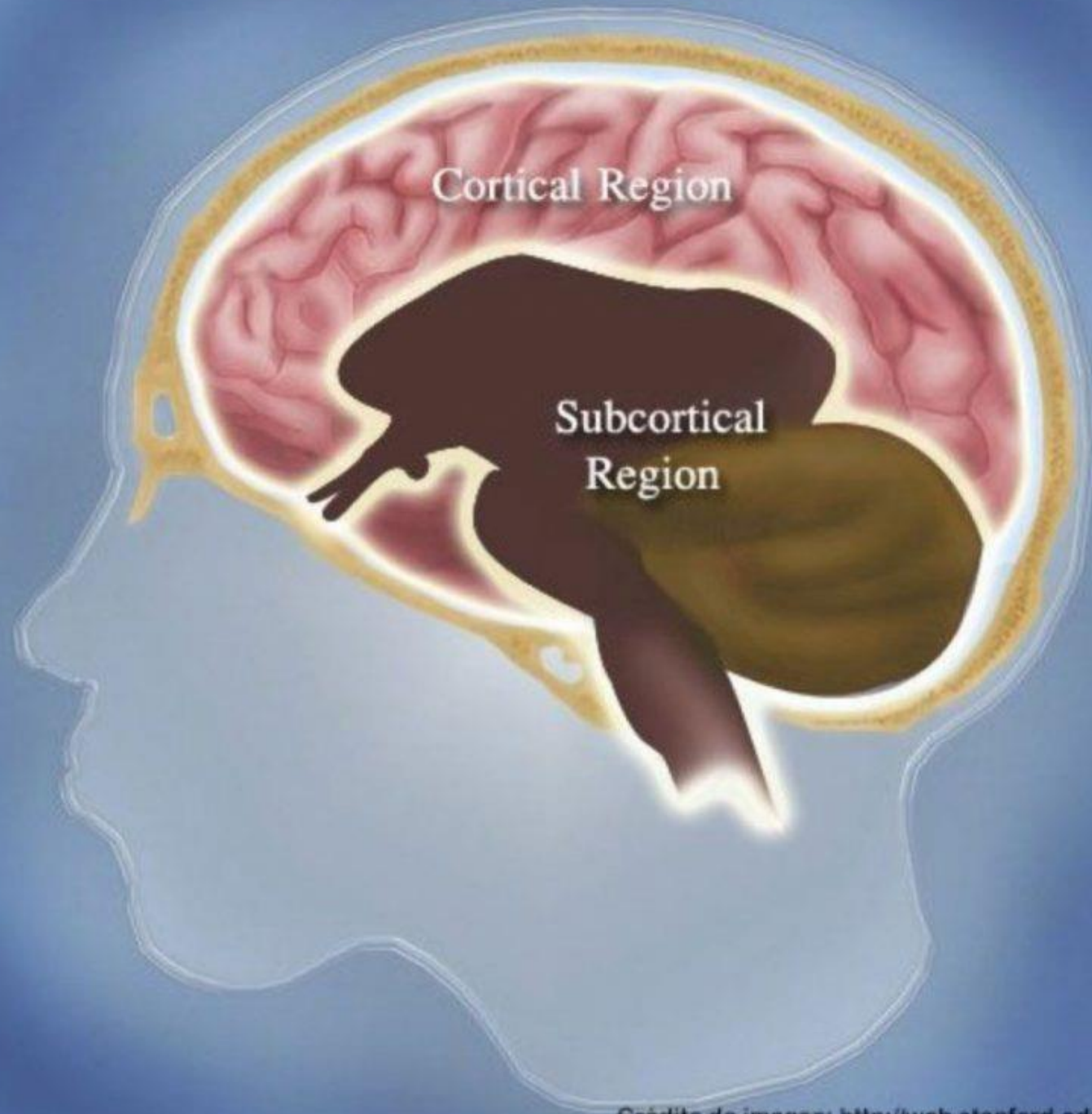
Shuffling gait,
unbalanced
and in small steps,
curved in a
characteristic way



Mecanismo en la Enfermedad Parkinson

- Los síntomas motores de la enfermedad de Parkinson resultan de la muerte de las células generadoras de dopamina en la sustancia nigra, una región del cerebro medio;
- Este neurotransmisor determina la manera en que el cerebro reacciona ante estímulos y situaciones como el dolor o el placer. Entre las funciones más conocidas de la dopamina se encuentran el aumento de la frecuencia y presión cardíaca, la regulación del sueño, la atención y la actividad motora.
- En el lóbulo frontal regula funciones como la atención, la memoria o la resolución de problemas. Es también vital en la regulación del humor.
- La causa de esta muerte de esas células dopaminérgicas se desconoce, se postulan causas genéticas, epigenéticas, hereditarias y ambientales.

- *Hurtado F y cols. Universitas Psychologica, 2016*



Síndrome de Pisa



- El síndrome de Pisa fue descrito por primera vez por Ekbom, como una complicación motora del uso de fármacos antipsicóticos en 1972. **Junwu Zhao et al. Clin Neuropharm 2020**
- Es una postura involuntaria, en la que el tronco de manera continua esta inclinado hacia un lado.
- El primer síndrome de Pisa en pacientes con la enfermedad de Parkinson (PD) se informó en 2003 **Villarejo A et al. Clin Neuropharmacol 2003**
- El criterio actual ampliamente utilizado es que el tronco se dobla al menos 10° a un lado, y esta curva lateral se agrava mientras está de pie, sentado, o caminando y se reduce o desaparece al acostarse.
- La presencia del síndrome de Pisa en algunos pacientes con EP esta asociado con el inicio o ajuste de dosis de medicamentos dopaminérgicos **Doherty KM , et al. Lancet Neurol 2011 .**



Síndrome de Pisa



- Los síntomas del síndrome de Pisa se pueden dividir en agudos, subagudos y crónicos, y la mayoría de los pacientes tienen síndrome crónico Pisa.

El Síndrome agudo Pisa se ve en pacientes con EP, y se asocia con el inicio de fármacos anti-EP y ajuste de dosis. Cuanto mayor sea la dosis diaria de levodopa, mayor será la probabilidad de síndrome de Pisa en pacientes con EP

- Algunos pacientes que no padecen EP tienen síndrome de Pisa subagudo asociado con antipsicóticos, antidepresivos, inhibidores de la colinesterasa, y antieméticos.
 - ***Barone P et al. Pisa syndrome in Parkinson's disease and parkinsonism: clinical features, pathophysiology, and treatment. Lancet Neurol 2016***

VISTA A LA DERECHA

OLIVER SACKS

1976

SINDROME DE HEMINEGLIGENCIA

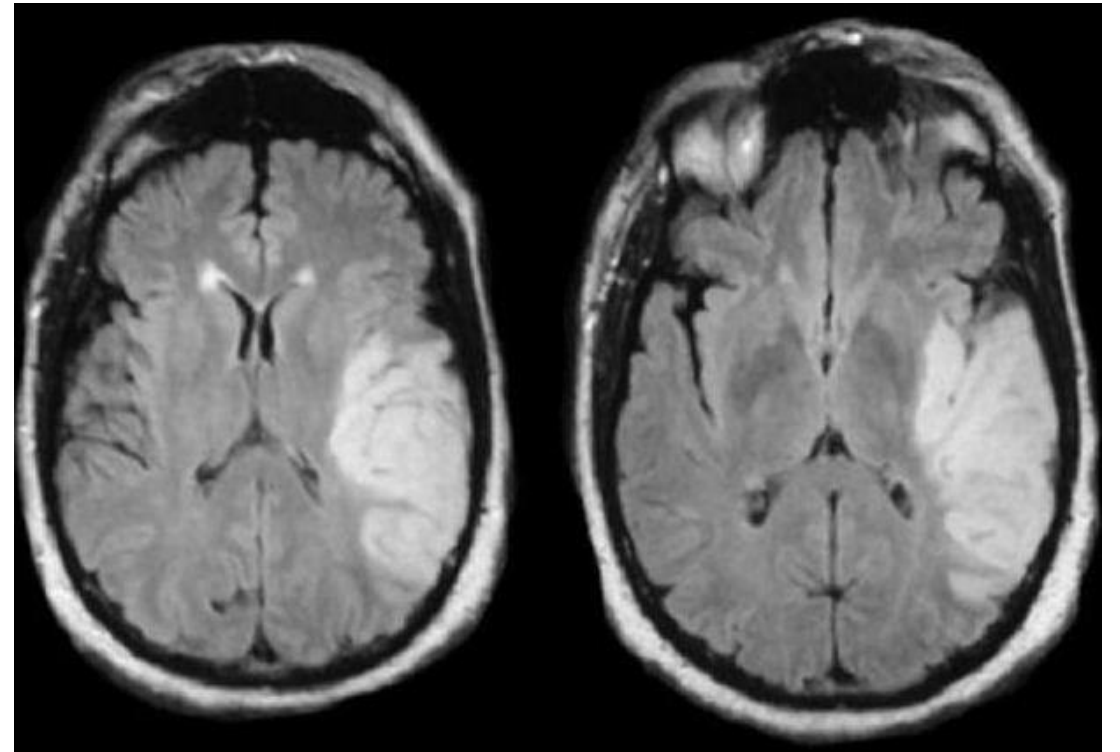
- La señora S, mujer inteligente de 70 años sufrió un grave ataque “cerebrovascular” que afecta las partes posteriores y profundas del hemisferio cerebral derecho. Conserva su inteligencia y su humor. Se queja de que no le han puesto el postre o el café. Si gira ligeramente la cabeza de manera que el postre resulte visible para la parte derecha del campo visual intacto dice “vaya, pero si está ahí, ...antes no estaba...” Ha perdido la noción izquierda del mundo y de su propio cuerpo.
- Se queja de las raciones pequeñas porque solo come de la mitad derecha del plato.
- Se pinta los labios y se maquilla solo la mitad derecha de los labios.
- No puede girar a la izquierda, así que lo que hace es girar a la derecha y hace un círculo completo.
- Solicitó y se le facilitó una silla de ruedas y si no puede encontrar algo que sabe que debería estar, gira ala derecha haciendo un circulo hasta que lo ve.

SINDROME DE HEMINEGLIGENCIA

- A la Sra. S le resultaban particularmente desagradables las burlas de que la hacían objeto, cuando aparecía con solo la mitad de la cara maquillada, el lado izquierdo absurdamente vacío de carmín y colorete. Ella dice “Yo miro en el espejo-decía- y pinto todo lo que veo”.
- Utilizando como “espejo” la pantalla de video, veía el lado izquierdo de la cara ala derecha, una experiencia desconcertante hasta para una persona normal y doblemente desconcertante, inquietante para ella, porque para la señora S el lado izquierdo de su rostro y de su cuerpo, el que veía ahora no le transmitía ninguna sensación, no tenía para ella existencia, debido al ataque.
- En su postdata Sacks hace alusión a la elocuente formulación del “olvido” de Marsel Mesulam:“ Cuando el olvido es grave, el paciente puede actuar casi como si hubiese dejado de existir súbitamente en cualquier forma significativa una mitad del universo...Los pacientes con olvido unilateral actúan no solo como si no pasase nada en realidad en el hemi-espacio izquierdo, sino también como si no pudieses esperarse que fuese a suceder algo importante allí.

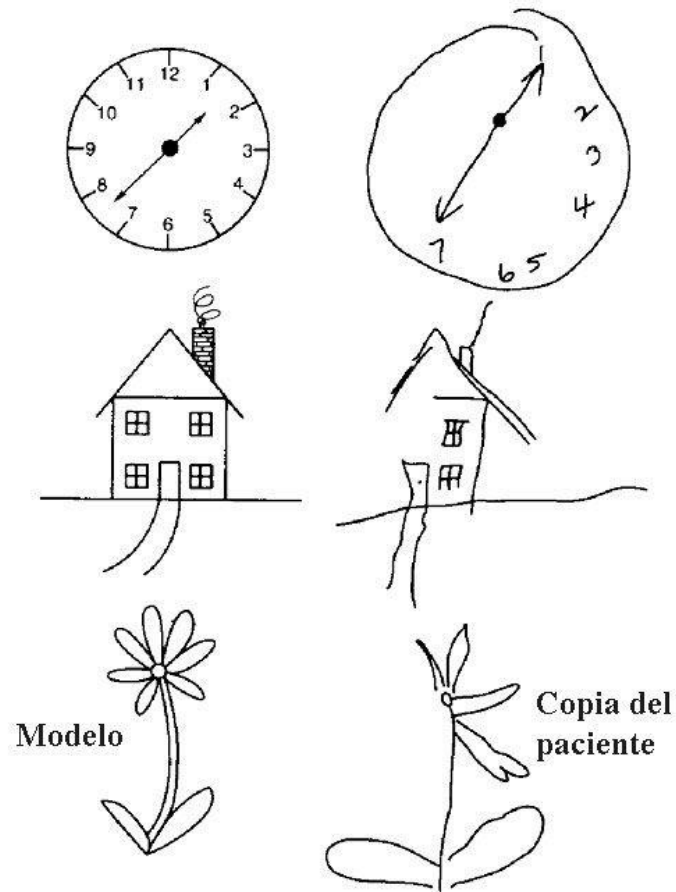
SINDROME DE HEMINEGLIGENCIA

- Paciente que falla en reportar, responder u orientarse al sitio opuesto de una lesión cerebral
- Principales manifestaciones del síndrome de heminegligencia:
 - Hemi-inatención
 - Extinción al doble estímulo
 - Akinesia
 - Negligencia espacial
 - *Heilman K. Handbook of clinical neurology Ed. Vinken,Bruyin,Klawans1985*



SINDROME DE HEMINEGLIGENCIA

- Inatención Unilateral :
- **-Hemi-inatención** Falta de respuesta a un estímulo unilateral (auditivo, visual o táctil) en ausencia de déficit sensorial o motor. Lesiones parietal, frontal o cingular anterior de hemisferio derecho
- *Botez 2005, Neuropsicología clínica y neurología del comportamiento*
- **-Inatención espacial:** distorsión unilateral en atención y visualización del espacio (negligencia espacial) o de objetos (negligencia de objetos). Si el daño es hemisférico derecho, el paciente ignora la mitad izquierda.
- *Semiología neurológica ACN 2020*



EL DISCURSO DEL PRESIDENTE

OLIVER SACKS

1985

AFASIA

- En el pabellón de afasia de su residencia clínica, un día fue alertado por las carcajadas estruendosas de un grupo de pacientes que observaban en la televisión el discurso del presidente.
- Mientras algunos pacientes de la residencia parecían desconcertados, otros recelosos y otros ofendidos, la mayoría parecía estar divirtiéndose muchísimo, aquellos pacientes veían comicidad donde los demás sólo percibían una retórica grandilocuente. Aquellos enfermos tenían una característica en común: padecían afasia global.
- La afasia global es un trastorno del lenguaje producido por lesiones en ciertas zonas del cerebro que impide producir y comprender el significado de las palabras. Como mecanismo de adaptación, de la misma manera que los ciegos desarrollan los sentidos restantes, estos pacientes tienen afinada la percepción de la expresión no-verbal

•Borja Ruiz ,Artezblai, Agosto 2009

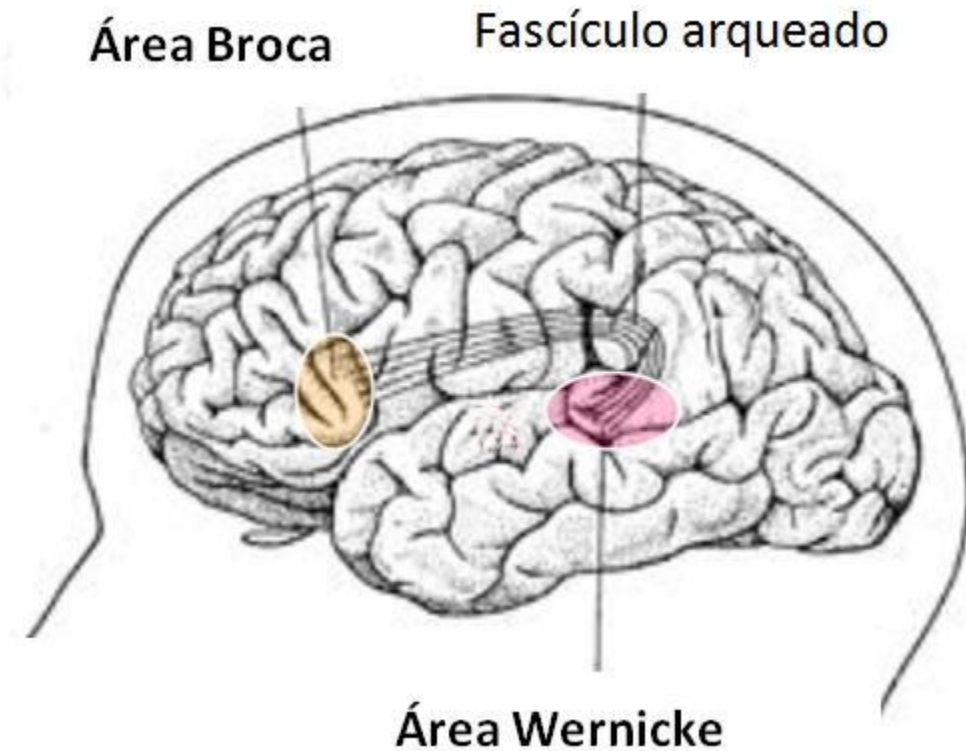
AFASIA

- Es decir, son capaces de percibir con extrema sensibilidad la comunicación que rodea a las palabras. Las efusivas risotadas de estos pacientes frente a la imagen del presidente, por tanto, no eran una reacción a sus palabras, sino a todo lo que las envolvía: el tono, el timbre, los énfasis, los ademanes gestuales, la expresión corporal inconsciente, etc. Al percibir el discurso despojado del significado de las palabras, pero con aumento en la comunicación no-verbal, el cerebro de los pacientes afásicos había reducido la figura del presidente a una figura absurda de habla sobreactuada y movimientos grotescos.
- Pero esto no es todo. El relato continúa. Curiosamente, al lado de los pacientes afásicos se encontraban otros individuos con una enfermedad antagónica: la agnosia tonal o aprosodia, que impide percibir el sentido y el tono que envuelve a las palabras, debido igualmente a lesiones en zonas específicas del cerebro.
- Se trataba de personas a quienes la comunicación verbal les viene tamizada sin el color de la expresión y que se concentran en el significado y en la estructuración de las palabras para captar aquello que se les quiere transmitir. Entre los pacientes con agnosia tonal se encontraba Emily D., que percibía el discurso del presidente desde el prisma opuesto al de los afásicos: sin poder percibir el halo evocativo del habla, se concentraba en el tipo de palabras que seleccionaba el mandatario y en cómo las relacionaba. Extrañamente sin embargo, el presidente le había suscitado la misma contradicción que a los afásicos: “No es convincente. No habla buena prosa. Utiliza palabras de forma incorrecta. O tiene una lesión en el cerebro o nos oculta algo”, decía.

Borja Ruiz ,Artezblai, Agosto 2009

AREAS DEL LENGUAJE

- El área de Broca es la encargada de producir el lenguaje y se encuentra en el **hemisferio izquierdo**, más concretamente en la parte inferior del **lóbulo frontal**.
- El área de Wernicke es la responsable de la comprensión sonora y normalmente la podemos encontrar en el **hemisferio izquierdo**, aunque en el 30% de las personas zurdas y el 10% de las personas diestras se encuentra en el hemisferio derecho. Esta zona pertenece al **lóbulo temporal** y está altamente relacionada con la zona auditiva.
- El área de Broca y el área de Wernicke se conectan mediante un grupo de fibras nerviosas conocido como el **fascículo arqueado**.



Lenguaje y Afasia

- Diferenciamos habla de lenguaje.
- Habla es el proceso mediante el cual se controla el movimiento y contracción de los diferentes grupos musculares que generan un sonido.
- Lenguaje es un sistema organizado de símbolos secuenciales que hacen que el habla transmita un mensaje determinado y se establezca una comunicación.

.Abbs y Rosenfield, Current Neurology 1986

- Afasia es una alteración en la capacidad de utilizar el lenguaje
- Es una pérdida adquirida del lenguaje como resultado de un daño cerebral, con errores de producción (parafasias), fallas en la comprensión y dificultades para hallar las palabras (anomia)

.Kertesz, 1985

- El intercambio del lenguaje supone la comprensión y la expresión de ideas.
- Las afasias se dividen en comprensivas (sensoriales) y expresivas (motoras). *.Dejerine J 1914*

AGNOSIAS AUDITIVAS

- **Agnosia:** es la incapacidad de reconocer un estímulo a pesar de existir una adecuada sensación.
- El individuo a pesar de ver, oír o sentir, no puede reconocer los estímulos visuales, auditivos o táctiles
- Se reconocen agnosias visuales, auditivas espaciales, táctiles y del esquema corporal.
 - *Ardila A y Roselli M, Actualizaciones en neurociencias, 1992*
- Las agnosias auditivas son consideradas un déficit en la percepción y/o en el reconocimiento de los sonidos, en ausencia de pérdida auditiva, manteniendo indemnes las habilidades cognitivas y lingüísticas
 - *Guevara E, Rev Chil. de neuropsicología 1917*
- Algunos autores consideran en la agnosia auditiva solo los estímulos no-verbales y pueden comprometer el reconocimiento de sonidos naturales, la prosodia del lenguaje, tonos o melodía, o el reconocimiento de las voces
 - *Hecaen y Albert, 1978*

