APRAXIA

Dr. Ramón Leiguarda

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS "DR. RAÚL CARREA", FLENI

INTRODUCCIÓN

Apraxia es un trastorno de los movimientos finos, de destreza, previamente aprendidos, a consecuencia de disfunción neurológica (1, 2). En 1900, Liepmannn describió apraxia como la incapacidad de actuar, es decir de mover una parte del cuerpo en forma proposicional (1). Apraxia presupone que "la capacidad de moverse está preservada". Apraxia no es el resultado de debilidad, pérdida sensitiva, ataxia, acinesia o bradicinesia, hipometría o dismetría, o de un trastorno en la ejecución motora debido a temblor, distonía, corea, balismo o mioclonus (2). Los pacientes con trastornos cognitivos severos o de memoria, o trastornos de atención pueden tener dificultad en llevar a cabo actos motores previamente aprendidos, debido a que no pueden comprender, cooperar, recordar o atender adecuadamente, pero si son estos déficit cognitivos los que alteran la ejecución del movimiento, estos pacientes no se considera que tengan apraxia (2).

Además de la apraxia de los miembros, varios trastornos diferentes del comportamiento han sido denominados apráxicos, tales como apraxia bucofacial, apraxia palpebral, apraxia del vestir, apraxia en la marcha, apraxia de construcción, apraxia del habla y agrafia apráxica. Estas formas de apraxia son el resultado de mecanismos de comportamientos distintos y de compromisos anatómicos diferentes. Por ejemplo, la apraxia de construcción y del vestir depende más de un trastorno espacioperceptual que de un trastorno motor, mientras que la

apraxia de la marcha concierne más a un movimiento automático (3). Esta presentación estará limitada a la apraxia de los miembros.

La apraxia de los miembros es un trastorno del comportamiento motor a menudo no reconocido clínicamente, asociado con enfermedad cerebral, en particular con accidentes cerebrovasculares o demencia degenerativa de tipo Alzheimer, aunque puede ser observado en muchos otros trastornos. Por ejemplo, apraxia puede ser la manifestación de presentación de la degeneración córticobasal y los pacientes con apraxia primaria progresiva presentan apraxia como única manifestación durante varios años a consecuencia de degeneración cortical focal. Existen varias razones por las cuales la apraxia puede no ser advertida. La apraxia secundaria a un accidente cerebrovascular a menudo está asociada con paresia de la mano dominante; cuando el paciente intenta llevar a cabo un acto delicado con su mano izquierda, la dificultad puede ser atribuida simplemente al hecho que el paciente esté usando la mano no dominante. Sin embargo, aun cuando pueden usar la mano derecha, los pacientes con lesión en el hemisferio dominante izquierdo, pueden tener anosognosia de la apraxia. Por último, la mayoría de los médicos no examina a los pacientes en búsqueda de apraxia de los miembros o no conocen suficientemente la naturaleza de los errores práxicos (2, 3).

Hay varios subtipos de apraxia de los miembros, los cuales son definidos por la naturaleza del error cometido por el paciente, y por las modalidades a través de las cuales estos errores son provocados. Liepmann consideró tres formas de apraxia de los miembros, a saber: 1) apraxia melo o miembrocinética: debida a la pérdida de los engramas inervatorios; 2) apraxia ideomotora: cuando la lesión impide la transferencia de los planes motores a las áreas que almacenan los engramas inervatorios; y 3) apraxia ideacional: cuando el paciente no logra el proyecto general de la acción (1). Además, discutiremos otras tres formas menos frecuentes de apraxia: apraxia por desconexión, apraxia por disociación y apraxia de conducción.

EVALUACIÓN DE LAS APRAXIAS

Evaluación Clínica

El médico debe realizar un examen neurológico exhaustivo para determinar si la realización anormal de un movimiento es inducida por un trastorno motor no apráxico, sensitivo o cognitivo. La presencia de un déficit motor elemental no impide que se evalúe la apraxia, pero el examinador debe interpretar el resultado en el contexto de la información obtenida en el examen neurológico para distinguir un déficit elemental de los errores práxicos causados por un trastorno motor superior. Poeck concluye: "el diagnóstico de apraxia ideomotora no se hace cuando el paciente no puede llevar a cabo determinados movimientos, ni la simple torpeza de un movimiento es suficiente para considerar a un paciente apráxico. El diagnóstico se lleva a cabo cuando el paciente tiene un trastorno en la solución apropiada de los elementos motores que constituyen un determinado movimiento, y en el correcto orden de estos elementos en una secuencia motora (4).

Tanto el brazo derecho como el izquierdo deben ser evaluados. Al paciente se le solicita que realice movimientos intransitivos, es decir que no requieren la utilización de un instrumento u objeto, tanto de tipo no representativos, por ejemplo que se toque la nariz, que levante el brazo; como representativos tales como realizar el signo de la victoria, saludar como un soldado, llamar o despedir a alguien. Los movimientos transitivos implican la demostración de como se utiliza un instrumento en relación a un objeto. El paciente debe primero identificar por nombre todos los objetos y luego los distintos movimientos deben ser evocados a través de diferentes modalidades: verbal, visual, a la imitación y táctil o con la utilización directa del instrumento. Se le solicita al paciente que realice actos tales como martillar, beber un vaso de agua, utilizar un destornillador, un cepillo de dientes, un peine, una llave, etc. Es importante que el examinador evalúe la capacidad del paciente para comprender pantomimas intransitivas y transitivas, llevadas a cabo por el examinador y discriminar entre una pantomima realizada en forma correcta de una realizada en forma incorrecta. Al paciente debe solicitársele también que lleve a cabo diversos actos motores en una determinada secuencia, por ejemplo mostrar como se envía una carta o como se enciende una pipa. Por último, es importante determinar, si el paciente conoce sobre qué objeto actúa el instrumento (ej.: martillo y clavo), qué acción está asociada con cada instrumento u objeto v eventualmente cómo fabricar herramientas para resolver un problema mecánico.

Los errores que pueden encontrarse en un paciente con apraxia incluyen: errores temporales, espaciales, de contenido y otros (5). Los errores temporales más frecuentes son: a) iniciación anormal del movimiento (i.e. retraso, vacilación); b) multiplicación de un ciclo único de movimiento o reducción de ciclos repetitivos a un evento único, como cuando se abre una puerta con una llave o se destornilla un tornillo con un destornillador; c) aumento, disminución o producción irregular de una pantomima; d) trastornos en la secuencia de un movimiento: algunas pantomimas requieren múltiples posiciones que se desarrollan en una secuencia característica, los errores en la secuencia incluyen: supresiones, adiciones o transposición de los elementos de un movimiento, siempre y cuando la estructura global del movimiento sea reconocida. Los errores espaciales incluyen: a) reducción, amplificación, irregularidad en la amplitud característica de una determinada pantomima; b) errores de configuración interna; cuando se realiza una pantomima los dedos y las manos deben estar en una relación espacial específica, uno con otro, de forma tal de reflejar que se reconoce y respeta el instrumento imaginado. Este tipo de error refleja cualquier anormalidad de la postura de la mano o los dedos, en relación al instrumento. Por ejemplo, cuando se le pide que simule lavarse los dientes, el sujeto puede cerrar la mano excesivamente sin dejar espacio para el mango del cepillo imaginado; c) de configuración externa u orientación: cuando se realiza

una pantomima los dedos, la mano, el brazo y el instrumento imaginado deben estar en una relación específica con el objeto que recibe la acción. Errores de este tipo comprenden dificultades en orientar el objeto o ubicar el objeto en el espacio. Por ejemplo, cuando se le pide al paciente que martille un clavo, el sujeto puede martillar en diferentes lugares en el espacio, lo cual refleja dificultad para ubicar el objeto (en este caso el clavo), en una orientación estable o en el plano de movimiento adecuado (orientación planar anormal del movimiento); d) errores en la trayectoria espacial: cuando se actúa con un instrumento sobre un objeto se requiere un movimiento característico en relación a la acción y necesario para llegar al objetivo deseado. Por ejemplo, cuando al sujeto se le pide que haga una pantomima usando un destornillador, puede orientar el destornillador correctamente en relación al tornillo, pero en lugar de estabilizar el hombro y la muñeca y girar el codo, el sujeto estabiliza el codo y gira a nivel de la muñeca o del hombro; e) uso de una parte del cuerpo como objeto: cuando el sujeto usa los dedos de la mano o el brazo como el instrumento imaginado; por ejemplo, cuando se le pide que se cepille los dientes, el sujeto se cepilla los dientes con el dedo índice. Los errores de contenido incluyen: a) perseveraciones, cuando el sujeto produce una respuesta que incluye todo o parte de la pantomima previamente producida: b) errores relacionados con la pantomima: es una pantomima producida adecuadamente asociada en contenido con el objetivo, por ejemplo el sujeto puede realizar la pantomima de tocar el trombón en lugar de tocar la trompeta; y c) no relacionado con la pantomima: una pantomima adecuadamente producida, pero no asociada en contenido con el objetivo; por ejemplo, el sujeto puede realizar la pantomima de tocar la trompeta cuando se le ha pedido que simule que se afeita. Además de los errores temporales, espaciales y de contenido existen otro tipo de errores, por ejemplo cuando un paciente no responde y no realiza la pantomima que se le ha solicitado, o lleva a cabo una respuesta no reconocible, que no comparte signos temporales o espaciales con la consigna estipulada.

Los errores más frecuentemente observados en la prueba de los objetos múltiples, tales como preparar una carta para enviar al correo, o abrir y cerrar una caja con llave, o llenar una pipa, encenderla y fumarla, incluyen entre otros: torpeza; cuando lleva a cabo una acción en forma inefectiva y grosera; omisión, cuando olvida el llevar a cabo una acción necesaria para completar la secuencia; ubicación, cuando la acción es llevada a cabo en un lugar inapropiado; mal uso cuando el objeto es usado en una forma conceptualmente inapropiada, y; de secuencia cuando emplea un objeto sin haber llevado a cabo la acción precedente (3).

Los errores de contenido se consideran errores conceptuales o de ideación, al igual que los
errores de omisión, de ubicación, de mal uso y
de perplejidad en la prueba de los objetos múltiples. Asimismo, la ausencia de respuesta o la
respuesta no reconocible también en general
son errores de contenido, aunque a veces pantomimas no reconocibles pueden ser el resultado
de una apraxia ideomotora severa. Los errores
temporales y espaciales son errores de producción y ponen de manifiesto una apraxia ideomotora.

Por último cuando se evalúa la apraxia de los miembros es útil también, realizar pruebas de imitación del movimiento, que incluyen posiciones y secuencias simbólicas y no simbólicas de los dedos y posiciones y secuencias simbólicas y no simbólicas de las manos, ya que en estos casos el examinador provee el modelo de acción y el paciente debe simplemente copiarlo, de forma tal que los errores sólo pueden ser atribuidos a un déficit de ejecución. Las pruebas de imitación eliminan además las posibles dificultades en la comprensión de la orden verbal.

Análisis tridimensional del movimiento

Uno de los problemas en la evaluación de los pacientes con apraxia ha sido la ausencia de un método objetivo que permita definir y cuantificar adecuadamente los errores temporo espaciales de un movimiento no restringido, multiarticular y previamente aprendido. Poizner y col. recientemente demostraron que es posible analizar tridimensionalmente la trayectoria de un movimiento gestual y de esa forma lograron definir y cuantificar con precisión los errores de orientación espacial, temporales, el desacoplamiento en las relaciones espaciotemporales y los trastornos en la coordinación interarticular, que presentan los pacientes con apraxia ideomotora, secundaria a daño del lóbulo parietal del hemisferio dominante (izquierdo) (6).

Apraxia y dominancia hemisférica

Un aspecto básico de la apraxia es su íntima relación con el daño del hemisferio izquierdo o dominante. Este hecho fue originalmente establecido por Liepmann en 1908, cuando comparó 41 pacientes con hemiplejía derecha y 42 pacientes con hemiplejía izquierda y encontró apraxia motora en aproximadamente 50% de los pacientes del primer grupo y en ninguno del segundo (7). Debido a que la ejecución del movimiento fue llevado a cabo con el miembro no paralizado (el izquierdo en pacientes con daño hemisférico izquierdo), Liepmann infirió que el hemisferio izquierdo controlaba la organización de la actividad motora en ambos lados del cerebro. Estudios subsecuentes han provisto evidencias inequívocas que apoyan la postulación de Liepmann. Sin embargo, la dominancia hemisférica izquierda para las praxias no es tan estrecha como para el lenguaje y aunque infrecuente, se encuentran pacientes diestros con lesiones extensas frontoparietales izquierdas que no tienen apraxia, y otros con lesiones parietofrontales derechas que ocasionalmente pueden presentar apraxia. Es decir, aunque la dominancia del hemisferio izquierdo en la planificación de los movimientos es en general la regla, su intensidad varía de sujeto a sujeto y hay casos de equipotencialidad. Los estudios de De Renzi y col. y Kertesz y col., demostraron que la apraxia está frecuentemente asociada con afasia y que existen una correlación de alrededor de 0.40, entre la severidad de ambos trastornos (8, 9). La asociación entre ambas manifestaciones clínicas es seguramente resultado de daño de estructuras contiguas que están diferencialmente especializadas para el lenguaje y las praxias y no a la unión causal de ambos trastornos, como han sugerido algunos autores que consideran la apracomo un déficit exclusivo en la comunicación de los gestos, equiparándolos así al lenguaje. Más aún, la independencia de ambos trastornos es sostenida por aquellos casos que presentan apraxia sin afasia y viceversa.

TIPOS DE APRAXIA

Apraxia ideomotora

La apraxia ideomotora es definida como un trastorno en la organización espacial, secuencia y regulación temporal de los movimientos gestuales (10). Los pacientes con apraxia ideomotora cometen más errores cuando se les pide que pan-

tomimen movimientos transitivos que intransitivos; característicamente mejoran con la imitación v más aún cuando usan el objeto. Los pacientes con apraxia ideomotora cometen errores espaciales y temporales, tal cual la definición arriba expuesta. A menudo usan una parte del cuerpo como un instrumento; por ejemplo, cuando se les solicita que representen el uso de una tijera, utilizan los dedos como las hojas de la tijera. Es importante recordar que los sujetos normales, pueden ocasionalmente cometer este tipo de error, por lo cual el paciente debe ser especialmente instruido al respecto. A menudo también, los pacientes colocan la mano en una posición anormal en relación al instrumento que deben sostener en ella (configuración interna anormal), u orientan incorrectamente el brazo o la mano en relación al objeto que recibe la acción (errores de configuración externa). Por ejemplo, cuando se les pide que corten con tijeras una hoja de papel por la mitad, en lugar de mantener las tijeras en un plano sagital, las orientan en un plano lateral o transversal, o no mantienen consistentemente el plano. Es frecuente también que los pacientes cometan errores en la trayectoria del movimiento, debido a una coordinación articular defectuosa; por ejemplo, cuando se les pide que corten una rodaja de pan, los pacientes pueden mover incorrectamente la muñeca y la mano de abajo a arriba, o lateralmente en lugar de hacerlo en sentido anteroposterior, o pueden flexionar y extender las articulaciones del codo y hombro en forma incorrecta, con lo cual el patrón del movimiento cambia y adquiere un carácter inusual y erróneo. Los pacientes con apraxia ideomotora también cometen errores temporales, tales como lentitud en la iniciación del movimiento, o múltiples pausas durante el mismo, o no se observan oscilaciones sinusoidales regulares y constantes cuando realizan un movimiento cíclico, tales como cortar una rodaja de pan (1, 3, 10). Tanto los errores espaciales como temporales, detectados por el examinador, a través de la inspección visual, son más facilmente objetivables y sobre todo cuantificables con el análisis tridimensional del movimiento (6).

Fisiopatología

La apraxia ideomotora está asociada con lesiones en varias estructuras del sistema nervioso, tales como el lóbulo parietal inferior, las áreas premotoras, los fascículos occipito-frontal superior y arcuato, el cuerpo calloso y probablemente también los ganglios basales y el tálamo (1-3).

Liepmann postuló que la información sensorial que origina el movimiento, ya sea recogida por el hemisferio izquierdo o el derecho, debe ser procesada en el hemisferio izquierdo, donde se construye un programa motor que organiza temporal y espacialmente los distintos movimientos que componen la acción. Liepmann creía que la adquisición de un movimiento de destreza requería la construcción de una "fórmula de movimiento" y de un "modelo inervatorio" (1). Las "fórmulas de movimiento". contendrían los aspectos espacio temporales del mismo y el "modelo inervatorio" asistiría en la adaptación de estas fórmulas motoras a las condiciones del medio a través del desarrollo e implementación del programa motor.

Heilman y col., propusieron que las "fórmulas de movimiento", o los "engramas motores visuokinestéticos", están almacenados en el lóbulo parietal izquierdo en los sujetos diestros. El daño de la región parietal izquierda causa apraxia ideomotora con déficit en la producción del movimiento, así como también un trastorno en la comprensión y discriminación de los gestos (2). La apraxia ideomotora inducida por lesiones premotoras, por lesiones que destruyen las conexiones de las áreas premotoras con las áreas motoras, o por daño de las vías que conducen la información parietal a las áreas premotoras causan también un déficit de producción similar al anterior, pero a diferencia de las lesiones parietales, no producen trastornos en la comprensión y discriminación de los gestos (2, 11).

Heilman y col. propusieron que las fórmulas del movimiento o engramas visuokinestésicos, representadas en el lóbulo parietal inferior, son transformadas en un modelo inervatorio en el área premotora. Cuando la mano derecha actúa, el área premotora programa directamente el área motora primaria del hemisferio izquierdo, mientras que cuando debe actuar la mano izquierda, los modelos inervatorios son transferidos primero a las regiones premotoras del hemisferio derecho vía el cuerpo calloso y posteriormente al área motora primaria de dicho hemisferio (2).

La apraxia ideomotora de acuerdo a la definición actual es un trastorno en la organización espacial, secuencia y regulación temporal de los movimientos gestuales (10). Es decir, hay un déficit en la ejecución de la trayectoria del movi-

miento gestual. La mayoría de los trabajos electrofisiológicos y psicofísicos sugieren que la planificación de la trayectoria de un movimiento está especificada en el cerebro en coordinadas extrínsecas de la mano (12). Esto es, la secuencia de posiciones que la mano se espera que ocupe en determinado momento en el espacio extrapersonal. La planificación de la trayectoria de un movimiento requiere previamente que la información respecto a la localización del objeto y del brazo sea transformada en un sistema común de coordinadas. Para representar la posición del objeto, la imagen retiniana del mismo debe ser transformada, primero en coordinadas cefálicas y posteriormente en coordinadas centradas en el cuerpo (13). Esta transformación de coordinadas ocurre primariamente en las áreas 7a y LIP (área intraparietal lateral), de la corteza parietal posterior (13). Varios estudios han demostrado actividades amnésicas en LIP que actúan en la formación de planes motores (14, 15) y además, que las neuronas el labio posterior del surco intraparietal están comprometidas en compatibilizar el modelo del movimiento con las características espaciales del objeto a ser manipulado (16). El lóbulo parietal, donde estarían representadas "las fórmulas del movimiento" (1) o "engramas motores visuokinestésicos" (2), pareciera tener una función sintetizadora integrando las transformaciones de coordinadas con la elaboración de la trayectoria del movimiento (17). Las áreas parietales 7a y prefrontales 9, 10 y 46 y el área 8, entre las que están interconectadas, proyectan al sector central del estriado (18) para luego retornar a través del tálamo a las áreas corticales motoras y premotoras. Posteriormente, la posición inicial del brazo y de la mano debe ser reconocida por el sistema nervioso central antes de planificar la trayectoria del movimiento (12). Este proceso se lleva a cabo combinando la información que representa las coordenadas centradas en el cuerpo, con las señales que representan la posición de las articulaciones en las áreas anteriores de la corteza parietal posterior (áreas 5 y 7b) (12). A su vez el área 5 combina la información articular con las copias eferentes de los comandos motores provenientes de la corteza frontal para mantener una representación exacta del estado de la localización actual del miembro superior en el espacio (19). Esta información es esencial para la planificación de la trayectoria del movimiento. Una vez que la posición de la mano y la localización del objeto están representados en un marco común de referencia, puede definirse la travectoria de la mano. La corteza premotora es probablemente una de las áreas claves donde tiene lugar la definición de la trayectoria de la mano (20). El área premotora contiene un vocabulario motor y cumple un rol en la extracción de las propiedades intrínsecas de un objeto (16). La corteza premotora lateral está primariamente comprometida en la selección de los movimientos guiados externamente a través de estímulos visuales, auditivos, etc. (21), y contiene los programas neuronales requeridos para la realización de los movimientos apropiados al contexto o a las exigencias del medio, y una de las dificultades de los pacientes con apraxia ideomotora radica en la selección del movimiento en relación a un contexto determinado (21). Más aún, la corteza premotora puede devolver el movimiento en base al significado de la acción observada; a través de esta función las neuronas premotoras pueden reflejar la acción de acuerdo al significado del gesto (16). Por otro lado, la corteza premotora medial incluyendo el área motora suplementaria y las áreas premotoras del cingulo, está principalmente comprometida en los procesos, a través de los cuales las necesidades o contextos internos implementan la acción (21, 22, 23). Por último, la corteza premotora y el área motora suplementaria tienen un rol crucial en la organización temporal de las secuencias del movimiento (24).Las áreas 7b, 5 y la corteza premotora y motoras, que están interconectadas, proyectan al sector lateral del estriado y de allí a los núcleos talámicos correspondientes, para luego regresar a las áreas motoras de la corteza (18).

Por lo tanto, un posible circuito para la planificación de los movimientos gestuales sería el siguiente: los impulsos provenientes de la región parietal posterior y de las cortezas motoras no primarias, donde se produce la transformación de coordinadas y la elaboración de la trayectoria del movimiento, transmitirían la información acerca de los atributos espaciotemporales de los movimientos de destreza, previamente aprendidos y orientados a un objeto determinado, al núcleo caudado y al putamen, donde tendría lugar la activación de los parámetros cinemáticos seleccionados y la inhibición de aquellos potencialmente competitivos. Estos parámetros cinemáticos activados serían enviados a través del tálamo a la corteza motora donde actuarían como controladores predictivos y serían finalmente trasmitidos a los generadores de modelos motores en el tronco y la médula espinal (25).

La apraxia ideomotora por lo tanto, puede observarse con lesiones en la corteza parietal, donde la planificación del movimiento se inicia, en cuyo caso el paciente tiene además trastornos en la comprensión y discriminación de los movimientos gestuales, o en las vías que conectan al lóbulo parietal con las áreas premotoras o en las áreas premotoras en sí en cuyo caso no hay trastornos en la comprensión y discriminación gestual. Además, puede encontrarse apraxia ideomotora con lesiones restringidas a los ganglios basales y/o el tálamo, aunque es más frecuente encontrarla cuando la lesión se extiende fuera de los ganglios basales y afecta la sustancia blanca intra o periestriada, o cuando el daño en los ganglios basales se asocia a daño cortical, tal cual sería el caso de los pacientes con apraxia ideomotora y enfermedad de Parkinson y parálisis supranuclear progresiva (26).

Apraxia por desconección

Liepmann y Maas describieron un paciente con hemiparesia derecha por lesión pontina que tenía además una lesión del cuerpo calloso (27). Este paciente era incapaz de realizar correctamente con su brazo izquierdo pantomimas tanto a la orden verbal, como a la imitación y aun con el uso del objeto. Los autores postularon en este caso que la lesión del cuerpo calloso desconectaba y aislaba las áreas motoras del hemisferio derecho de las fórmulas del movimiento contenidos en el hemisferio izquierdo (27). A diferencia del paciente de Liepmann y Maas los pacientes de Geschwind y de Gazzaniga y col., no podían llevar a cabo un movimiento gestual a la orden verbal con la mano izquierda, pero podían imitar y usar objetos correctamente con dicha mano, hallazgo que sugería en estos casos que la apraxia era inducida por una desconexión lenguaje-motora (28, 29). Sin embargo, tanto el paciente descripto posteriormente por Watson y Heilman como nuestros pacientes con hemorragia del cuerpo calloso, presentaban apraxia ideomotora de la mano izquierda tanto a la orden verbal como a la imitación y con el uso de objetos, confirmándo que la representación del movimiento está generalmente almacenada en el hemisferio izquierdo y que la lesión particularmente de la rodilla y de la región rostral del cuerpo calloso, puede interrumpir la trasmisión de las fórmulas del movimiento, o engramas visuokinestésicos al hemisferio derecho, causando apraxia ideomotora de la mano izquierda cualquiera sea la modalidad de evocación (30, 31).

Apraxias disociadas

En 1973 Heilman describió un paciente que era incapaz de realizar movimientos gestuales a la orden verbal, pero imitaba al examinador y usaba los objetos correctamente (32). De Renzi y col., luego describieron pacientes con otro tipo de disociaciones; por ejemplo, los pacientes eran incapaces de llevar a cabo una pantomima en respuesta a un estímulo visual o táctil, pero podían realizarla a la orden verbal (33).

Las lesiones callosas, también pueden producir apraxias disociadas. Los pacientes de Gazzaniga y col. y el paciente descripto por Geschwind tenían apraxia disociada de la mano izquierda, ya que no podían realizar gestos a la orden verbal pero los llevaban a cabo correctamente a la imitación y con el uso del objeto (28, 29). Es probable que estos pacientes hayan tenido una representación bilateral del movimiento, pero sólo a izquierda para el lenguaje. Por lo tanto, la lesión callosa causó una apraxia disociada de la mano izquierda, debido a que el comando verbal no tenía acceso al hemisferio derecho, pero al estar la representación del movimiento almacenada en ambos hemisferios los impulsos visuales o táctiles podían activar el hemisferio derecho.

Los pacientes descriptos por Heilman y De Renzi y col. probablemente tenían disociaciones interhemisféricas, lenguaje-fórmula del movimiento, visual-fórmula del movimiento, o somestésica-fórmula del movimiento (32, 33). La localización intrahemisférica exacta de las lesiones que producen las apraxias disociadas es desconocida.

Apraxia de conducción

Ochipa y col. describieron un paciente que tenía mayor dificultad para realizar los movimientos gestuales a la imitación que al comando verbal, a diferencia de lo que sucede con la mayoría de los pacientes con apraxia ideomotora, y denominaron a este tipo de trastorno, apraxia de conducción (34). Debido a que el paciente comprendía los gestos realizados por el examinador, los autores dedujeron que el sistema visual tenía acceso a la representación del movimiento, o a lo que ellos han llamado práxicon y que la representación del movimiento así activada, activaba a su vez el componente semántico.

Es posible que la decodificación de un gesto requiere el acceso a diferentes representaciones

de los movimientos. Por lo tanto, es probable que existan dos almacenamientos diferentes de la representación del movimiento, un práxicon de ingreso y un práxicon de egreso. En el dominio verbal, la desconección de un hipotético léxico de egreso y de uno de ingreso induce a afasia de conducción, mientras que en el dominio de las apraxias, la desconección entre un práxicon de ingreso y otro de egreso induce la apraxia de conducción. Mientras que la lesión que causa afasia de conducción yace usualmente en la circunvolución supramarginal o en la sustancia blanca por donde transcurre el fascículo arcuato, la lesión que causa la apraxia de conducción es poco conocida. En el caso descripto por Ochipa y col. el paciente tenía un infarto isquémico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda que comprometía los lóbulos temporal superior y parietal inferior.

Apraxia conceptual

Los modelos neuropsicológicos actuales proponen que el procesamiento práxico está mediado por un sistema compuesto por dos partes. una de producción y otra conceptual (35). De acuerdo a estos modelos el sistema práxico conceptual comprende tres tipos de conocimiento; conocimiento acerca de las funciones que los instrumentos y objetos pueden servir: conocimiento de las acciones independientes de los instrumentos y conocimiento acerca de la organización de acciones simples en una secuencia. Instrumento se define como aquel que provee una ventaja mecánica en una acción, mientras que objeto es el recipiente de tal acción. Por otro lado, el sistema práxico de producción comprende el componente perceptivo motor del conocimiento de acción, incluyendo la información contenida en los programas de acción y el traspaso de estos programas a la acción misma. Así, la acción depende de la interacción del conocimiento conceptual, relacionado con los instrumentos, objetos y acciones (lo que es llamado los aspectos semánticos de la acción) y la información estructural contenida en los programas motores. Dentro de este esquema, el síndrome conocido como apraxia ideomotora resulta de la disrupción del sistema práxico de producción. mientras que la insuficiencia del sistema práxico conceptual produce el síndrome de apraxia conceptual o ideacional. Es decir, apraxia conceptual o ideacional es la pérdida del conocimiento mecánico y del instrumento; el paciente falla porque es incapaz de acceder a los aspectos particulares del repositorio semántico, donde está almacenada la memoria respecto a la forma en que los objetos y los instrumentos deben ser usados (10).

Los pacientes con apraxia conceptual a diferencia de los pacientes con apraxia ideomotora, que cometen errores de producción (ej.: errores espaciales y temporales), cometen errores de contenido y de selección de los instrumentos. Los pacientes con este tipo de apraxia no recuerdan el tipo de acción asociado con un instrumento específico, o con un objeto, por lo cual producen errores de contenido (36, 37, 38); por ejemplo, cuando se le pide al paciente que demuestre el uso de un destornillador, ya sea a través de una pantomima o usando el instrumento, el paciente puede realizar la pantomima de un movimiento de martillar, o usar el destornillador como si fuera un martillo, hecho que revela la pérdida del conocimiento de las funciones que los instrumentos u objetos pueden servir. Asimismo, los pacientes con apraxia conceptual pueden ser incapaces de recordar qué instrumento específico está asociado con un objeto específico (pérdida del conocimiento que asocia el instrumento al objeto). Por ejemplo, cuando se le muestra un clavo parcialmente clavado, el paciente selecciona un destornillador en lugar de un martillo para completar la acción. Este defecto puede ser evocado también en forma verbal, el paciente es incapaz de nombrar o señalar un instrumento cuya función es descripta por el examinador. Por último, los pacientes con apraxia conceptual pueden tener dificultad en el conocimiento mecánico. Por ejemplo, cuando se le pide que intenten clavar un clavo en una pieza de madera y no tienen un martillo al alcance seleccionan un instrumento absolutamente inapropiado, tal como un destornillador (37, 38).

Aproximadamente al mismo tiempo que Liepmann investigaba la apraxia ideomotora, Pick describía pacientes que mostraban errores con el uso de objetos que por otro lado podían ser correctamente reconocidos y nombrados (39). El trastorno era particularmente manifiesto, cuando al paciente se le requería que llevara a cabo acciones que implicaban la utilización de más de un objeto (ej.: encender una vela, o preparar una carta para enviar por correo, o abrir y cerrar una caja con una llave), pero también aparecía con el uso de objetos únicos. Por ejemplo, uno de los pacientes de Pick intentaba peinarse con un cuchillo, se ponía un fósforo en la boca cuando se le pedía que encendiese un cigarrillo, o no podía demostrar el uso adecuado de una llave o tijera. Pick pensó que este tipo de apraxia era debida a una representación inadecuada del objetivo del movimiento, secundario a un trastorno de atención (31). Liepmann originalmente consideró a la apraxia ideacional como una manifestación extrema de apraxia ideomotora pero posteriormente, admitió su autonomía y la atribuyó a una lesión del hemisferio izquierdo localizada en la unión parietooccipital (1, 7). De Renzi y Luchelli por otro lado, localizaron en la unión temporoparietal la lesión responsable de la apraxia ideacional (36).

El paciente descripto por Ochipa y col. era zurdo y desarrolló apraxia conceptual secundariamente a una lesión del hemisferio derecho, hallazgo que sugiere que tanto el conocimiento conceptual como el de producción tienen representación lateralizada y que tal representación es contralateral a la mano dominante (37).

La apraxia conceptual es más frecuente en pacientes con daño cerebral difuso (ej.: demencias degenerativas del tipo Alzheimer), que con lesiones hemisféricas focales (36, 37, 38). Los pacientes con apraxia conceptual pueden no exhibir apraxia ideomotora, o ambos tipos de apraxia de los miembros coexistir en el mismo paciente, aunque la severidad de los distintos trastornos no necesariamente se correlaciona. Es decir, los sistemas conceptual y de producción de las praxias son independientes, aunque en condiciones normales ambos sistemas indudablemente se interaccionan.

Apraxia cinética de los miembros

De acuerdo a Liepmann, la alteración de los engramas inervatorios-cinestésicos, o de la memoria cinética, como resultado de daño de la región por él llamada "sensori-motorium" (áreas motora y sensitiva primaria y premotoras), producen la apraxia cinética del miembro contralateral al hemisferio dañado (1). Este tipo de trastorno práxico afecta todo tipo de movimientos, transitivos e intransitivos (representacionales y no representacionales), evocados a través de cualquier modalidad (verbal, visual o táctil) y no tiene relación alguna con la complejidad del movimiento, independientemente de si el paciente puede crearlo, o solamente imitar la acción. Los movimientos se caracterizan porque

son torpes, groseros y están precedidos por pausas, durante las cuales el paciente puede intentar infructuosamente llevar a cabo el movimiento. Los movimientos en sí son imprecisos, pero están adecuadamente seleccionados, tienen una secuencia correcta y una orientación espacial normal, a diferencia de lo que sucede con los pacientes con apraxia ideomotora donde la secuencia y orientación espacial están característicamente alteradas (1).

La apraxia melocinética, o cinética de los miembros es raramente descripta en la literatura v el término escasamente usado en la actualidad. En una revisión extensa de la literatura, Faglioni y Baso encontraron sólo siete casos que llenaban los criterios clásicos de apraxia cinética de los miembros (40). La negligencia respecto a este tipo de apraxia en parte es debido al hecho de que el mismo Liepmann parecía no estar absolutamente seguro acerca de la naturaleza del trastorno y uso un caso publicado por Westphal para ejemplificarla (7, 41). La mayoría de los autores, entre ellos Geschwind y Heilman, consideran que este tipo de apraxia no ha sido definido con claridad y que probablemente represente un trastorno piramidal leve, más que una apraxia verdadera (2, 28).

El dilema acerca de apraxia cinética de los miembros está ejemplificado en la literatura reciente, respecto a la apraxia observada en pacientes con enfermedad de los ganglios basales, en particular con degeneración corticobasal (26, 42, 43, 44). Okuda y Tachibana describieron 4 pacientes con degeneración corticobasal que presentaban apraxia cinética

de los miembros sin signos de apraxia ideomotora o ideacional (43). Leiguarda y col. sin embargo, reportaron que la mayoría de los pacientes por ellos estudiados con degeneración corticobasal tenían apraxia ideomotora (42). Okuda y Tachibana propusieron dos posibilidades para justificar esta discrepancia; primero, la apraxia cinética puede inducir un trastorno simbólico que puede simular la apraxia ideomotora, o la apraxia cinética de los miembros y la apraxia ideomotora pueden coexistir en un mismo paciente (44). Cabe aclarar que Liepmann originariamente postuló que las apraxias motoras (ideomotora y cinética de los miembros), eran raramente observadas en sus formas puras, ya sea ideomotora o cinética y la combinación de ambas era mucho más frecuente (1).

Al igual que Liepmann y Okuda y Tachibana, nosotros creemos que ambos trastornos pueden coexistir, particularmente en algunos pacientes con enfermedad de los ganglios basales. En un estudio posterior encontramos que algunos pacientes con parálisis supranuclear progresiva tenían un trastorno práxico que podía ser considerado como una combinación de apraxia ideomotora y apraxia cinética de los miembros, mientras otros mostraban exclusivamente apraxia ideomotora e inclusive componentes conceptuales en su trastorno práxico (26). Nosotros pensamos que la escasez de descripciones de apraxia cinética de los miembros no es tanto debido a su rareza sino el resultado de la falta de una evaluación específica y adecuada de las praxias, incluyendo el análisis tridimensional del movimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- H. Liepmann. Apraxia. Erbgn der ges Med. 1:516-543, 1920.
- K.M. Heilman, LJG. Rothi. Apraxia. In Clinical Neuropsychology, K.M.. Heilman and E. Valenstein (eds.). New York: Oxford University Press (1985).
- E. De Renzi. Apraxia. In Handbook of Neuropsychology. F. Boller and J. Grafman (eds.). Elsevier Science Publishers 2:13:245-263, 1989.
- K. Poeck. The two types of motor apraxia. Arch Ital Biol120:361-369, 1982.

- LJG. Rothi, L. Mack, M. Verfaellie, P. Brown, KM. Heilman. Ideomotor apraxia: error pattern analysis. Aphasiology 2:381-387, 1988.
- H. Poizner, L. Mack, M. Verfaellie, LJG Rothi, KM. Heilman. Three dimensional computergraphic analysis of apraxia. Brain113:85-101, 1990.
- H. Liepmann. Drei Aufsätze aus dem Apraxiegebiet. Berlin: Verlag von S. Karger, 1908.
- E. De Renzi, P. Faglioni, M. Lodesani, A. Vecchi. Performance of left brain-damaged patients on imitation of single movements and motor se-

- quences. Frontal and parietal injured patients compared. Cortex 19:333-343, 1983.
- Kertesz A, Ferro JM (1984). Lesion size and location in ideomotor apraxia. Brain 107: 921-933.
- LJG. Rothi, C. Ochipa, KM. Heilman. A cognitive neuropsychological model of limb praxis. Cognitive Neuropsychology 8(6):443-458, 1991.
- RT. Watson, WS. Fleet, LJG. Rothi, KM. Heilman Apraxia and the supplementary motor area. Arch Neurol 43:787-792, 1986.
- E. Bizzi, FA. Mussa-Ivaldi. Motor control. In Handbook of Neuropsychology. F. Boller and J. Grafman (eds.). Elsevier Science Publishers 12:229-244, 1989.
- RA. Andersen, CS. Snyder, B. Stricanne. Coordinate transformation in the representation of spatial information. Curr Opinion in Neurobiol, 1993.
- JW. Gnadt, RA. Andersen. Memory related motor planning activity in posterior parietal cortex of macaque. Exp Brain Res 70:216-229, 1988.
- R. Barash, L. Fogassi, JW. Guadt, RA. Andersen. Saccade-related activity in the lateral intraparietal area. J Neuropsysiol 66:1095-1124, 1991.
- M. Jeannerod, MA. Arbid, G. Rizzolatti, H. Sakata. Grasping objects: the cortical mechanisms of visuomotor transformation. Trends Neurosci 18:314-320, 1995.
- HJ. Freund. The apraxias. In: Asbury Ak., McKhann GM., McDonald WJ., editors. Diseases of the nervous system. Clinical neurobiology, 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders 751-67, 1992.
- LD. Selemon, PS. Goldman-Rakic. Longitudinal topography and interdigitation of corticostriatal projections in the rhesus monkeys. J Neurosci 5:776-94, 1985.
- JF. Kalasha, DJ. Crammond, AD. Cohen, M. Hyde. Comparision of cell discharges in motor, premotor and parietal cortex during reaching. R. Caminiti, PB. Johnson y Burnod (Eds.). In control of arm movement in space. R. Caminiti, PB. Johnson y Burnod (Eds.). Exp Brain Res Series 22:129-146, 1992.
- PB. Johnson. Toward and understanding of the cerebral cortex and reaching movements. Exp Brain Res Series 22:199-262, 1992.
- R. Passingham. The frontal lobes and voluntary action. Oxford Science Publications 54-8, 1993.
- G. Golberg. Supplementary motor area structure and function: Review and hypothesis. Behav Brain Res 8:567-616, 1985.

- MP. Deiberg, RE. Passingham, JG. Colebatch, KJ. Friston, PD. Nixon, RS. Frackowiak. Cortical areas and the selection of movements: an study with positron emission tomography. Exp Brain Res 84:393-402, 1991.
- U. Halsband, N. Ito, J. Tanji, HJ. Freund. The role of premotor cortex and the supplementary motor area in the temporal control of movement in man. Brain 116:243-66, 1993.
- AM. Grangbel, T. Aosaki, AW. Flaherty, M. Kimura. The basal ganglia and adaptive motor control. Science 265:1826-1831, 1994.
- R. Leiguarda, P. Pramstaller, M. Merello, S. Starkstein, AJ. Lees, CD. Marsden. Apraxia in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy, and neuroleptic induced parkinsonism. Brain, 1997.
- H. Liepmann, O. Maas. Fall von linksseitiger Agraphic and Apraxic bei rechtsseitiger Lähmung. J Psychol Neurol 10:214-27, 1907.
- N. Geschwind. Disconnection syndromes in animals and man. Brain 88:237-294, 585-644, 1965.
- M. Gazaniga, J. Bogen, Sperry R. Dyspraxia following diversion of the cerebral commisures. Arch Neurol 16:606-612, 1967.
- RT. Watson, KM. Heilman. Callosal apraxia. Brain 106:391-403, 1983.
- R. Leiguarda, S. Starkstein, M. Berthier. Anterior callosal haemorrhage. A partial interhemispheric disconnection syndrome. Brain 112:1019-1037, 1989.
- KM. Heilman. Ideational apraxia a re-definition. Brain 96:861-864, 1973.
- E. De Renzi, P. Faglioni, P. Sorgato. Modalityspecific and supramodal mechanisms of apraxia. Brain 105:301-312, 1982.
- C. Ochipa L.G. Rothi, K.L. Heilman. Conductor apraxia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 57:1241-44, 1994.
- EA. Roy, PA. Square. Common considerations in the study of limb, verbal, and oral apraxia. In: Roy EA, editor. Neuropsychological studies of apraxia and related disorders. Amsterdam: North-Holland 111-61, 1985.
- E. De Renzi, Lucchelli F. Ideational Apraxia. Brain 113:1173-1188, 1988.
- C. Ochipa, LJG. Rothi, KM. Heilman. Ideational apraxia: a deficit in tool selection and use. Annal of Neurology 25:190-193, 1989.

- C. Ochipa, LJG. Rothi, KM. Heilman. Conceptual apraxia in Alzheimers Disease. Brain 114:2593-2603, 1992.
- A. Pick. Studien über motorische Apraxie und ihre nahesthende Erscheinungen: ihre Bedeutung in der Symptonatologie psychopathologischer Symptomenkomplexe. Leipzig: Deuticke, 1905.
- S. Westphal. Über einen Fall "amnestischer Aphasie", Agraphie und Apraxie nebst eigenartiger Störungen des Erkennens und Vorstellens im Anschluss an eine cklampthische Psychose. Dt. Med Wschr 34:2326-232-7, 1908.
- P. Faglioni, A. Basso. Historical perspectives on neuroanatomical correlates of limb apraxia. In: Roy EA, editor. Neuropsychological studies of apraxia and relates disorders. Amsterdam: North-Holland, 1985:3-44.

- S. Westphal. Über einen Fall 'amnestischer Aphasie', Agraphie and Apraxie nebst eigenartiger Störungen des Erkennens und Vorstellens im Anschluss an eine eklamptische Psychose. Dt Med Wschr 34:2326-2327, 1908.
- R. Leiguarda, AJ. Lees, M. Merello, S. Starkstein, CD. Marsden. The nature of apraxia in corticobasal degeneration. J Neurol, Neurosurg Psychiatry 57:455-459, 1994.
- B. Okuda, H. Tachibana, K. Kawabata, M. Takeda, M. Sugita. Slowly progressive limb-kinetic apraxia with a decrease in unilateral cerebral blood flow. Acta Neurol Scand 86:76-81, 1992.
- B. Okuda, H. Tachibana. The nature of apraxia in corticobasal degeneration (letter; comment). J Neurol Neurosurg Psychiatry 57:1548-1549, 1994. Comment on J Neurol Neurosurg Psychiatry 57:455-459, 1994.