

REVISION

Revisión de los patrones de alteración práxicos encontrados en diferentes tipos de demencia, sobre la base de un modelo cognitivo

Wanda Rubinstein¹ & Daniel Politis²

¹*Consejo Nacional de Investigaciones Científicas y Técnica (Conicet)*

²*Instituto de Neurociencias Buenos Aires (Ineba)*

Resumen : Las Praxias han sido históricamente mencionadas como una de las funciones cerebrales superiores afectadas en las demencias. En la actualidad las Apraxias se incluyen dentro de los Criterios Diagnóstico de Demencia del DSM IV como uno de los dominios cognitivos posible de alterarse en la enfermedad. Dentro de los diferentes tipos de demencias son varias las que pueden cursar con apraxia, principalmente se encuentra en la Apraxia Progresiva Primaria, la Afasia Progresiva Primaria, la Enfermedad de Alzheimer, la Demencia Semántica y la Degeneración Corticobasal. Cada una de ellas poseen diferentes patrones de alteración. A pesar de que dichos patrones fueron estudiados por gran cantidad de autores, la bibliografía sobre el tema sigue siendo escasa y heterogénea. El objetivo de este trabajo es realizar una revisión de los diferentes tipos de alteraciones praxicas descriptas en pacientes con demencia, sobre la base del modelo de Rothi, Ochipa y Heilman. **Palabras Clave :** Apraxia-Demencia

A review of the patterns of praxic alterations found in different dementia types, based on a cognitive model

Abstract: Limb praxis has been mentioned in historical descriptions as one of the superior cerebral function affected in dementia. In recent times Apraxias has been included of Criteria Diagnostic of DSM IV as one of possible alterations cognitive functions in this disease. Within the different types from dementias they are several which can attend with apraxia, among them mainly is in Primary Progressive Apraxia, Primary Progressive Aphasia, Alzheimer's Disease, the Semantic Dementia and the Corticobasal Degeneration. Each one of them has different praxic patterns of alteration.

However this patterns have been studied for a lot of authors, the bibliography of this subject is little and heterogeneous. The aim of present investigation is to do a review of the patterns of disorganization of the praxis described in patients with different types of dementia, using the

model of Rothi, Ochipa and Heilman. **Key words:** Limb Apraxia-Dementia.

Desde principio del Siglo XX las praxias han sido mencionadas como una de las funciones cognitivas afectadas en las demencias, sin embargo la literatura sobre el tema aún sigue siendo escasa.

Dentro de los diferentes tipos de demencias son varias las que pueden cursar con apraxia. Cada una de ellas poseen diferentes patrones de alteración práxicos de acuerdo a los modelos cognitivos.

El objetivo de este trabajo es revisar los diferentes tipos de alteraciones praxicas descritas en pacientes con demencia sobre la base del modelo cognitivo de Gonzalez Rothi et al. (1991 ,1997) y remarcar su importancia para el diagnóstico y tratamiento de las mismas.

Apraxia

Apraxia es la dificultad o imposibilidad de realizar correctamente movimientos proposicionales aprendidos como consecuencia de una lesión cerebral, en ausencia de trastornos elementales sensorio-motores, alteraciones perceptivas o de comprensión del lenguaje (De Renzi, 1990).

El modelo de Gonzalez Rothi et al. (1991) parte de la propuesta original de Liepmann (1905), y las modificaciones surgen sobre la base de una serie de disociaciones encontradas: se considera que para los procesos de entrada y salida de las acciones, es decir para el reconocimiento y la producción de gestos, existen dos lexicones separados: un lexicón de entrada y otro de salida, la presencia de una vía no léxica para la imitación y distintas modalidades de ingreso de la información (Figura 1).

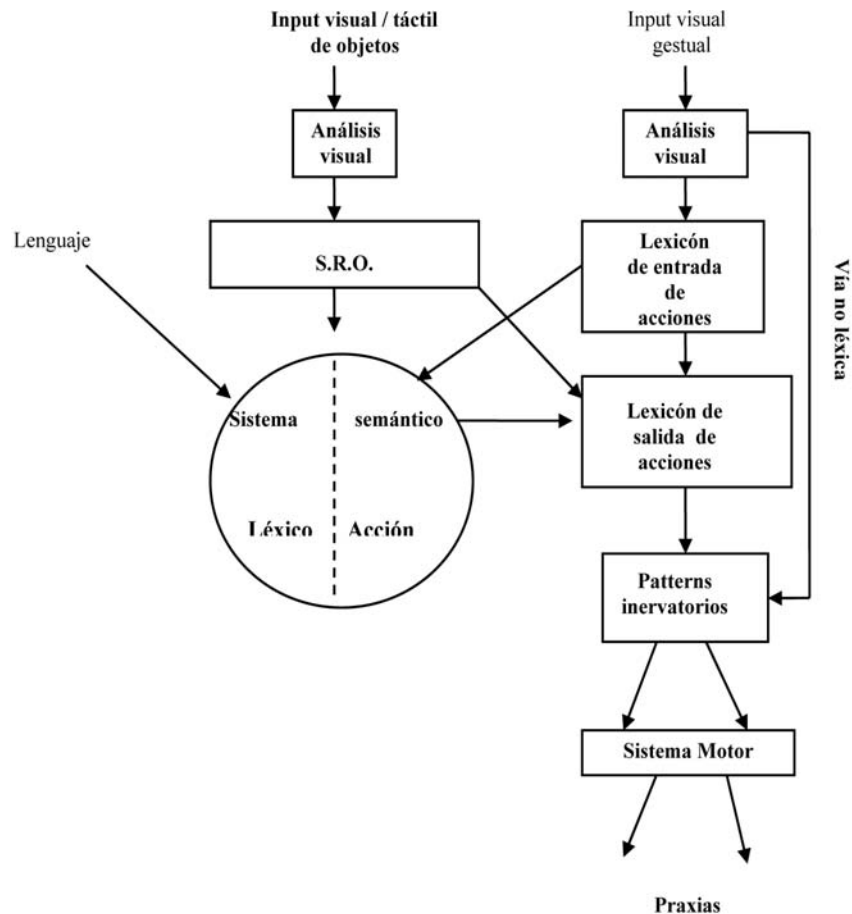


Figura 1

En este contexto el síndrome conocido como Apraxia Ideomotora sería el resultado de la alteración del sistema de producción de praxias (alteración del lexicón de salida de acciones) y las fallas en el sistema conceptual de praxias produciría dificultades en el reconocimiento de las ventajas mecánicas de las herramientas, las funciones de las herramientas y objetos, y las relaciones entre los objetos y herramientas. Ochipa, Gonzalez Rothi y Heilman (1992) utilizaron el término Apraxia Conceptual para describir el cuadro que resulta de la alteración de la semántica de acciones (sistema conceptual de praxias). Por otro lado la alteración en el lexicón de entrada de acciones produciría una alteración en la discriminación y reconocimiento

de gestos conocidos por el sujeto. También existen evidencias de pacientes que presentan dificultades para la imitación de gestos conocidos (familiares) pero no para la comprensión, o producción a la orden, el rendimiento diferente en estas pruebas implica una lesión en la conexión entre el lexicón de entrada y el de salida de acciones. Por último se puede alterar independientemente la imitación de gestos no conocidos por el sujeto (no familiares) esto estaría ocasionado por una de una lesión en la vía no léxica, que conectaría directamente el sistema de análisis visual con los patrones inervatorios, sin pasar por los lexicones.

Apraxia y demencia

Históricamente (Alzheimer, 1907; Pick, 1906) se ha mencionado a las praxias como una de las funciones cognitivas afectadas en los pacientes con demencia. En la actualidad las Apraxias se incluyen dentro de los Criterios Diagnóstico de Demencia del DSM IV (Knopman et al., 2001) como uno de los dominios cognitivos posible de alterarse en la enfermedad.

Son varias las demencias que cursan con alteraciones práxicas: la Apraxia Progresiva Primaria, la Afasia Progresiva Primaria, la Enfermedad de Alzheimer, la Demencia Semántica, la Demencia vascular dependiendo de locus de la lesión e incluso cuadros con compromiso subcortical como la Degeneración Corticobasal, la Parálisis Supranuclear Progresiva y la Enfermedad de Parkinson

Una de las enfermedades progresivas que pueden desarrollar apraxia es la Afasia Progresiva Primaria propiamente dicha o afasia progresiva no-fluente descrita por Mesulam (1982). Es una enfermedad de inicio insidioso y progresivo donde los pacientes debutan con la dificultad de encontrar la palabra justa en una conversación o con anomia. Según los Criterios diagnósticos (Mesulam, 2001) la Apraxia Ideomotora puede observarse en estos pacientes incluso durante los dos primeros años de evolución. Sin embargo, el patrón específico de alteración en pacientes con dicha enfermedad no fue suficientemente descripto.

Otra de las enfermedades progresivas que pueden desarrollar apraxia es la Apraxia Progresiva Primaria (APP). Pertenece al grupo de atrofas progresivas degenerativas focales corticales. Como su nombre lo indica, produce una apraxia de curso progresivo, con inicio insidioso, sin otras alteraciones cognitivas mayores. Se relaciona con atrofia cerebral circumscripta parietal uni o bilateral (Habib, Aliecherif, Balzano et al.,

1995) y una actividad funcional reducida (Okuda, Tachabana, Kawabata, Takeda & Sugita, 1992).

Los hallazgos comunes en casos reportados (Habib et al. 1995) son: inicio asimétrico de torpeza en una extremidad superior contralateral y las extremidades inferiores y la aparición posterior de síntomas que sugieren afectación subcortical (acinesia, rigidez de extremidades, distonía o parálisis de la mirada vertical. Atrofia cortical difusa). Se han detectado pocos casos sin déficit (inicial o añadido posteriormente) de memoria o de lenguaje (Azouvi et al. 1993; Habib et al. 1995; De Renzi, 1986).

De Renzi (1986) reportó un caso de APP, en el cual el paciente era incapaz de elegir el programa motor apropiado si la acción era requerida por una orden verbal tanto en presencia de objetos o como a la imitación. Aunque este cuadro se corresponde con una apraxia, De Renzi manifestó que su severidad era inusual, ya que el paciente fallaba en actividades manuales de la vida diaria (como ducharse, bañarse o vestirse) en contraste con la mayoría de los apraxicos a quienes se les encontraban alteraciones práxicas solo cuando era evaluado en un contexto de evaluación artificial.

Dick, et al (1989) también reportaron un caso en donde la alteración práxica era bimanual; el paciente tenía un compromiso en la ejecución, tanto en producción de gestos a la orden (tanto gestos intransitivos como transitivos sin objeto) como en el uso de objetos y en la imitación.

Buxbaum, et al (2000) reportaron el caso de una paciente con APP con alteración en la producción de gestos a la orden y a la imitación, pero con un rendimiento relativamente correcto en el uso de herramientas. Ella reconocía bien los gestos cuando se le facilitaba información contextual de la herramienta, indicando o que las representaciones gestuales podían acceder por la entrada visual. La paciente tuvo mayor déficit en la imitación de gestos sin sentido que en la imitación de gestos conocidos.

De acuerdo al modelo de Gonzalez Rothi et al. (1991) el patrón de alteración en la APP sería producido por un déficit tanto en la ruta léxica como en la ruta no-léxica de acciones. La dificultad en la realización de pantomimas, imitación de gestos con sentido y las fallas en algunas pruebas de reconocimiento estarían indicando un daño combinado tanto en el ingreso como en el egreso de las representaciones gestuales. Mientras que los déficit severos en la imitación de gestos sin sentido estarían indicando una alteración en la ruta directa no-lexical.

Sin embargo Buxbaum et al. (2000) plantea que este argumento no explicaría porqué en esta paciente se encontraba severamente afectada la producción de pantomimas teniendo además una producción cercana a la normal en el uso de herramientas, logrando un buen rendimiento en tareas de reconocimiento con herramienta y superioridad en la imitación de gestos

con sentido en comparación a gestos sin sentido. Estos autores proponen que esto sería ocasionado por un déficit en los "patrones inervatorios" que forman el último camino en común para la ruta lexical y no léxica.

Ateraciones práxicas en la enfermedad de alzheimer

La apraxia es comúnmente descripta como un síntoma de la Enfermedad de Alzheimer (EA), y es uno de los signos clínicos que distingue estas y otras demencias corticales de aquellas que envuelven primariamente estructuras subcorticales (Albert, et al, 1974).

Varios autores (Della Sala, et al, 1987; Luchelli et al, 1993) han reportado la presencia de apraxia en pacientes con EA, sin embargo los hallazgos siguen siendo insuficientes y las diferentes investigaciones realizadas no llegan a conclusiones unánimes sobre el tema. Esto puede reflejar las diferencias existentes entre los sujetos examinados, los métodos de muestreo y las medidas de apraxia usadas.

Estudios sobre progresión y pronóstico en la EA, han mostrado que los pacientes que desarrollan tempranamente apraxia declinan más rápidamente que aquellos que no. (Yesavage et al, 1993). Burns et al (1991) plantean que la Apraxia en esta enfermedad podría ser mejor predictora de la muerte que la afasia o la amnesia. Además se encontró una positiva correlación entre la severidad de la demencia y la severidad de la apraxia en pacientes con esta enfermedad (Ochipa, et al 1992).

Las investigaciones realizadas en el marco de un modelo conexionista clásico han encontrado la presencia tanto de Apraxia Ideomotora como Ideatoria. Existen ambas en el 35% de EA leve; en el 58% moderada y 98 % en demencia severa. La precocidad, frecuencia e intensidad de la Apraxia Ideomotora son mayores que las de la Apraxia Ideatoria (Edwards et al, 1991). Rapcsak et al. (1989) encontraron que Apraxia Ideomotora y Apraxia Ideatoria correlacionaron significativamente, y que los gestos transitivos fueron los más alterados en EA.

Desde el marco de los modelos cognitivos dos tipos de apraxia han sido consistentemente reportados en EA: Apraxia Ideomotora (Foster, et al, 1986; Rapcsak, et al, 1989) y Apraxia Conceptual (Benke, 1993; Lucchelli et al., 1993; Ochipa et al., 1992). Foster et al. (1986) en su investigación concluyó que la apraxia a la orden verbal y a la imitación reflejan disfunciones en distintas regiones cerebrales en pacientes con EA.

Heilman, et al (1982) proponen que las memorias de movimiento (fórmulas) se acumulan en la parte inferior del lóbulo parietal izquierdo. Así

la degradación de los trazos de memoria descripta se encontraría en pacientes con lesiones parietales izquierdas mientras que las dificultades solo en el egreso de dichas memorias no aparecerían con lesiones parietales.

Como los tempranos cambios patológicos que afectan al EA preferentemente afectan los lóbulos temporales y parietales (Albert, 1984; Friendland et al, 1985) la Apraxia Conceptual puede ser una de las muestras clínicas más tempranas de demencia en la EA.

Los pacientes con EA tienen una particular alteración de la memoria semántica (i.e. sistema conceptual central) que desarrolla tempranamente en el curso de la enfermedad (Bayles & Kaszniak, 1987). Si el conocimiento conceptual sobre herramientas es parte del sistema conceptual central, uno puede predecir que pacientes con EA van a demostrar una Apraxia Conceptual. Sin embargo, los reportes de la literatura describieron previamente a la Apraxia Ideomotora en pacientes con EA (Foster et al., 1986; Rapcsak et al., 1989).

Dumont, et al (2000) y Lucchelli et al. (1993) encontraron mayor déficit conceptual que en producción en pacientes apráxicos con EA. Coincidiendo con ello (Lucchelli et al. 1993; Peña -Casanova & Bentran-Serra, 1993) hallaron Apraxia Conceptual en pacientes con EA en estados tempranos y moderados sin presencia de Apraxia Ideomotora.

Gonzalez Rothi et al. (1991) plantean que dentro del sistema semántico podría existir un subsistema especializado en el conocimiento semántico de acciones, que incluye tres tipos de información: las funciones de las herramientas y objetos, las relaciones (asociaciones) entre los objetos y herramientas y por último el conocimiento de las ventajas mecánicas de las herramientas (capacidad de resolver problemas mecánicos).

Gonzalez Rothi & Heilman (1997) definen *herramienta* como lo que se utiliza para proveer una ventaja mecánica en una acción, y *objeto* como el que recibe la acción.

Esta concepción se relaciona con la postura de Allport (1985), quien propone que el sistema semántico es un sistema complejo constituido por múltiples subsistemas relacionados con diferentes modalidades de entrada y de salida, semántica léxica (los significados de las palabras), semántica visual (significados de las imágenes visuales) e incluye un dominio orientado a la acción. Con esta postura teórica las acciones dependen de la interacción del conocimiento conceptual relacionado a herramientas objetos y acciones (semántica de acción) y la información estructural contenida en los programas motores.

Los pacientes con un cuadro clínico de Apraxia Conceptual tendrían una alta probabilidad de fallar en las siguientes tareas: a) Conocimiento de la función de las herramientas y los objetos. (los pacientes producirían errores

en el uso de herramientas), b) Las relaciones (asociaciones) entre los objetos y las herramientas. El tipo de error estaría indicado en selección inapropiada en uso de herramienta. c) El paciente podría presentar dificultades para atribuir significado a los gestos. d) Pueden mostrar disociaciones en el rendimiento entre gestos transitivos e intransitivos (Cubelli, et al, 2000).

Sin embargo estos pacientes tendrían la Imitación conservada y serían capaces de discriminar entre gestos familiares y no familiares.

Dentro de este marco, la hipótesis que sustenta que los pacientes con EA existe una mayor alteración de la Apraxia Conceptual en comparación con la Apraxia de Ejecución. (Dumont et al., 2000) estaría reforzada por los siguientes hallazgos:

Ochipa et al. (1992) realizaron una investigación con 32 sujetos con diagnóstico de EA probable en donde evaluaron los diferentes dominios del sistema conceptual y llegaron a la conclusión que todos estos pacientes tuvieron un peor rendimiento que los controles en al menos una de las pruebas que evaluaban la Apraxia Conceptual. En estos pacientes estaban significativamente alterados los tres dominios del Sistema Práxico Conceptual comparado con los controles. Por lo tanto, los autores concluyeron que los pacientes con EA poseen una alteración en el Sistema Práxico Conceptual y dicha alteración no esta directamente relacionada con la perturbaciones del lenguaje o con Apraxia Ideomotora.

En un estudio realizado por Dumont et al. (2000) encontraron que 9 de los 10 pacientes con EA evaluados mostraron evidencias de Apraxia Conceptual, en el cual hubo un 60% de alteraciones en reconocimiento de pantomimas, un 44% en producción de secuencias y un 70% en conocimiento de la relación herramienta-objeto La ejecución de pantomimas estaba significativamente alterada, principalmente con errores de contenido (utilizar partes del cuerpo como objetos, sustituciones, omisiones, confusiones) y muy pocos errores de movimiento (errores espaciotemporales o movimientos incompletos) al mismo tiempo que la imitación de gestos simbólicos en estos pacientes, estaba conservada.

Apraxia conceptual y demencia semántica

Snowden et al (1989) introdujeron el concepto de Demencia Semántica (DS) para hacer referencia a una perdida progresiva del conocimiento conceptual. En base a ello Hodges et al (1992) describieron a la DS como

un cuadro de afasia progresiva fluente causado por un déficit selectivo de la memoria semántica.

En la DS las imágenes estructurales y funcionales revelan atrofia y hipometabolismo en la región polar e inferolateral temporal. Típicamente se da en ambos hemisferios pero frecuentemente con una distribución asimétrica (Mummery et al., 2000).

La DS con su progresiva pérdida de conocimiento conceptual provee una gran posibilidad de investigar el rol de dicho conocimiento en varios dominios cognitivos y específicamente la relación entre el uso de objetos y el conocimiento conceptual de los mismos. (Hodges et al, 2000).

El deterioro progresivo del sistema semántico generaría una alteración en la semántica de la acción en el dominio de las praxias, por lo tanto, los pacientes con DS tendrían una gran probabilidad de desarrollar una Apraxia Conceptual.

El rol del conocimiento semántico de la utilización de objetos es actualmente fuente de debate. Este se basa en la discusión sobre la existencia de un único sistema semántico o la noción de múltiples subsistemas semánticos.

Algunos autores (Ochipa et al., 1992; Mc Carthy and Warrington 1988; Lauro-Grotto et al, 1997) sustentan la noción de que el sistema semántico de acción puede ser separado del resto de los componentes del Sistema Semántico.

En uno de los casos reportados más tempranamente de DS, Schwart et al (1979) encontraron una sorprendente preservación del uso de objetos en contraste con severos déficit en nombrar objetos y almacenarlos en categorías.

Diversos autores (Snowden et al, 1996; Graham, et al, 1997; Lauro-Grotto et al., 1997; Hodges et al, 1992; Hodges et al, 1998) han reportado casos de pacientes con DS que funcionaban relativamente bien en sus actividades de la vida cotidiana mostrando, en ciertas ocasiones, preservación de la habilidad para el uso de objetos, incluso en aquellos objetos específicos en los cuales la información conceptual estaba degradada.

Lauro-Grotto et al. (1997) postulan que el conocimiento sobre la utilización de objetos constituye una faceta de un conocimiento semántico no verbal (principalmente de base visual). Como evidencia de esta hipótesis reportaron el caso de un paciente que tuvo un rendimiento muy pobre en los tests semánticos estándares pero con un desempeño casi normal en el uso de objetos para la preparación de comida (bajo una observación controlada). La disociación opuesta, alteración de la semántica de la acción y conservación del conocimiento general, fue postulada en algunos pacientes

con Apraxia Conceptual (De Renzi & Lucchelli, 1988; Ochipa et al. 1989, 1992).

De acuerdo con esta hipótesis, los pacientes con DS pueden, a pesar de poseer una alteración en el conocimiento conceptual, preservar el uso de objeto debido a que el subsistema semántico de acción se encontraría separado tanto funcionalmente como anatómicamente.

En contraste con esta posición, dos estudios concluyeron que un déficit semántico lleva a una alteración en el uso de objetos. Hodges, et al (1999) describieron dos pacientes con una severa pérdida del conocimiento semántico de los objetos asociado con muchas fallas en el uso de los mismos. Hamanaka et al. (1996) reportaron la co-ocurrencia de empobrecimiento del conocimiento conceptual y la alteración del uso de objetos.

La pérdida del conocimiento o la alteración al acceso a la información concerniente al uso de las herramientas provocaría una producción con errores de contenido (Raymer & Ochipa, 1997). Hodges et al. (2000) encontraron varios ejemplos donde los pacientes con DS produjeron errores de contenido (el objeto era usado como si fuera otro ítem) Sin embargo el tipo de errores producidos por estos pacientes, en términos generales, no fueron suficientes para sustentar el conocimiento semántico, revelando, según estos autores, la importancia de la contribución no-semántica en el uso de objetos.

Para intentar explicar los hallazgos controversiales Hodges et al. (2000) sugieren diferentes factores que podrían dar cuenta del porqué algunos pacientes con DS pudieron utilizar bien las herramientas y otros no. Ellos son: a) la preservación de un conocimiento residual; b) la familiaridad premorbida con el objeto; c) esquemas y contextos personalmente relevantes; d) procesos automáticos que proveen información de orientación, movimiento, propósito relacionada con la estructura física del objeto ("affordance"); e) resolución de problemas mecánicos. Según los resultados obtenidos en su investigación, estos autores proponen que el uso de objetos depende fuertemente del conocimiento semántico, pero sustentado por cierto grado de combinación de "affordances" visual y habilidad para la resolución de problemas mecánicos.

Hodges et al (2000) evaluaron a 9 con pacientes con DS, no encontraron evidencia de Apraxia Ideomotora y la imitación de gestos simbólicos fue esencialmente normal. Tuvieron alteraciones en producir los mismos gestos a la orden verbal, esto podría ser explicado por la pobre comprensión verbal.

Todos estos pacientes, incluso aquellos con déficit semánticos severos, preservaron la habilidad para resolver problemas.

Los controversiales resultados encontrados en relación con el uso de objetos en esta enfermedad y la escasa bibliografía existente al respecto, da cuenta de la necesidad de nuevas investigaciones.

Apraxia en enfermedades de predominio subcortical

Las enfermedades subcorticales que pueden desarrollar apraxia son la Degeneración Corticobasal ((DCB), la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP), Enfermedad de Parkinson (EP) y Atrofia Multisistémica (MSA).

Los problemas del comportamiento motor elementales o complejos, como akinesia y rigidez, son característicos de desórdenes en los ganglios basales que se encuentran presentes en la PSP, EP y MSA. Sin embargo dichas alteraciones no son suficientes para explicar la totalidad de los déficits motores presentes en estas enfermedades. La alteración en los movimientos vistos en pacientes con EP, PSP y MSA poseen componentes adicionales debido a desórdenes motores superiores o apraxia. (Leiguarda et al., 1997)

En un estudio realizado con pacientes con PSP y EP se encontró Apraxia Ideomotora bilateral para movimientos transitivos en un 75% y 27% de respectivamente. (Leiguarda et al., 1997) Este tipo de apraxia estuvo principalmente caracterizada por errores espaciales. La apraxia en pacientes con EP y PSP puede ser explicada por la naturaleza patológica en los ganglios basales, o por una patología cortical adicional, o por ambas. Sin embargo no es frecuente atribuir la apraxia en EP y PSP a una disfunción solamente de los ganglios basales.

En un estudio comparativo de apraxia en DCB y PSP (Pharr et al., 2001) se concluyó que los pacientes con ambas enfermedades produjeron gran cantidad de errores práxicos, tanto en tareas transitivas como intransitivas comparado con sujetos controles. Sin embargo estos autores encontraron que la apraxia fue mucho más severa en pacientes con DCB que en PSP.

La DCB o Síndrome Rebeiz es un distinguido desorden clínico que usualmente incluye apraxia progresiva ideomotora en asociación con asimetría rígida, postura distónica, apraxia "magnética", déficit sensoriales corticales, parálisis de la mirada, temblor y signos corticoespinales. Posteriormente en el curso de la enfermedad, se presentan alteraciones en la memoria y en el lenguaje. (Rebeiz et al, 1968).

La apraxia es un síntoma común en DCB. La apraxia fue descripta en el 80% de los pacientes (Leiguarda et al, 1994). En esta enfermedad la apraxia se presenta tempranamente en forma severa y deshabilitante (Rinne, et al 1994).

El proceso patológico en DCB afecta varias estructuras implicadas en las funciones práxicas. La apraxia en DCB es asociada con una disfunción parietal, los pacientes suelen producir errores similares a aquellos con lesión del lóbulo parietal inferior. Sin embargo, si la DCB produce degeneración en otra área o áreas que inducen a la apraxia, se esperaría que tengan un patrón diferente de error. (Merians et al., 1999)

La apraxia asimétrica de las extremidades superiores es característica y se observa en el 80-100% de los pacientes. (Pillon et al. 1995; Rinne et al. 1994). Leiguarda et.al (1994) encontraron que pacientes que tienen síntomas iniciales en el miembro derecho (disfunción en el hemisferio izquierdo) tienen una significativa mayor frecuencia que tener Apraxia Ideomotora que pacientes que inician los síntomas en el miembro izquierdo. Estos hallazgos concuerdan con el hecho de que la mayoría de los diestros tienen almacenadas las "formulas de movimientos" en el hemisferio izquierdo y que la Apraxia Ideomotora casi siempre es resultado de lesiones en este hemisferio.

Los sujetos con DCB son apráxicos para todas las formas de producción de gestos, incluyendo tanto aquellos ejecutados a la orden como a la imitación. La apraxia no puede ser atribuida a la demencia o a la afasia porque los sujetos DCB mostraron relativamente conservadas las funciones cognitivas en otros dominios en los test MMSE y en la Wester Aphasia Battery (Kertesz)

Lang (1996) incluye a la Apraxia Ideomotora como uno de los criterios diagnósticos de la DCB. Leiguarda et al. (1994) encontraron que 7 de los 10 pacientes con DCB mostraron déficit en los test que evaluaban Apraxia Ideomotora y imitación. A su vez 3 de ellos (que tenían Apraxia Ideomotora) tenían déficit en los test que evaluaban Apraxia Ideatoria. Además hallaron una alta correlación entre Apraxia Ideomotora con déficit tanto en el MMSE y en tareas sensibles a la disfunción de lóbulo frontal para evaluar planeamiento y pensamiento abstracto (prueba de Ordenamiento de Láminas del Weschsler Adult Intelligence Scale).

El síndrome conocido como Apraxia Ideomotora desde un modelo cognitivo sería el resultado de la alteración del Sistema de Producción de Praxias.

La evaluación de la habilidad práxica de los sujetos para la imitación de gestos permite determinar cual de los componentes del sistema práxico estarían alterados, debido que la imitación de gestos estaría mediada por más de una ruta, una utilizaría el sistema lexical (gestos conocidos) y otra

del sistema no lexical (gestos no conocidos), donde las percepciones visuales de gestos son transcodificadas en programas motores (Ochipa et al., 1993)

Por lo tanto pacientes con una degradación en representaciones praxicas serían capaces de imitar nuevos gestos simples utilizando el sistema no-lexical, pero deberían tener más dificultades en la reproducción de gestos completos impuestos por los límites del sistema no-lexical y esto depende de la activación de las representaciones almacenadas. En contraste, pacientes con una inhabilidad para transcodificar gestos en patrones intervatorios podrían hipotéticamente imitar gestos conocidos (lexicales) y no conocidos (no-lexicales). (Jacobs et al., 1999)

Heilman et al. (1982) predijeron que un déficit premotor afectaría los patrones intervatorios pero no afectaría las memorias de movimiento, por lo tanto se produciría un tipo de apraxia en la ejecución-producción de gestos pero ello no impediría que el paciente posea la habilidad para discriminar, reconocer y aprender gestos nuevos. Rothi & Heilman, (1984) y Jacobs et al., (1999) encontraron que pacientes con DCB tuvieron un buen rendimiento en la discriminación gestual.

Por lo tanto la alteración del Lexicón de Salida de Acciones en pacientes con DCB clínicamente se observaría en fallas en la realización de gestos a la orden verbal y con ingreso visual de objetos. Como así también en la Utilización de herramientas y en la imitación de gestos conocidos (familiares) y no conocidos (Alteración de Ruta no léxica).

Jacobs et. al (1999) encontraron que los pacientes con DCB tuvieron un peor rendimiento en la prueba producción de pantomimas y en la imitación. Además todos ellos realizaron una gran cantidad de errores de producción.

Conclusion

En esta revisión se ha mostrado que una gran cantidad de cuadros demenciales cursan con algún tipo de alteración práxica (EA, APP, Afasia PP, DS, e incluso cuadros subcorticales como DCB y PSP). Sin embargo, la bibliografía sigue siendo escasa dada la relevancia del tema.

La importancia de conocer la presencia de apraxia en pacientes con demencia radica en que puede ser un síntoma capital para el diagnóstico diferencial como en la DCB y PSP. (Pharr et al., 2001).

Además se ha postulado que la presencia de esta alteración tendría un valor en el pronóstico para la evolución del paciente. Yesavage et al. (1993) encontraron que los pacientes con EA que desarrollan apraxia declinaban más rápidamente que aquellos que no desarrollan este síntoma.

Aunque las implicaciones ecológicas o pragmáticas de la apraxia no han sido suficientemente explicadas, varios autores (De Renzi, 1986; Hodges et al, 1999; Hanna-Pladdy, Heilman & Foundas, 2003) encontraron correlación entre la severidad de la apraxia y la dependencia en las actividades básicas de la vida diaria.

García Peña & Muñoz Céspedes (2000) sostienen que la disminución en la autonomía en las actividades de la vida diaria se convierte a mediano y largo plazo en uno de los elementos más discapacitantes para conseguir una mayor calidad de vida para las personas afectadas y sus familias.

Por lo tanto conocer las características de los diferentes patrones clínicos de alteración práxicos específicos en cada uno de los cuadros demenciales y de cada paciente en particular, posibilita el acceso a una información más exhaustiva para planificar un programa de tratamiento y para adaptar las condiciones físicas del medio en el que se desenvuelven estos pacientes.

A pesar de la importancia del estudio de dicha función para el pronóstico y tratamiento de esta enfermedad, hoy en día no es frecuente la inclusión de una batería completa de praxias como parte de la rutina de evaluación.

Bibliografía

Albert, M. (1984) *Clinical neurology of aging*. New York: Oxford University Press.

Albert, M., Feldman, R. & Willis, A. (1974) The subcortical dementia of progressive supranuclear palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 37: 121-130.

Allport D. (1985) Distributed memory, modular subsystems and dysphasia. En

Newman S. & Epstein R. (eds.). *Current perspectives in dysphasia*. Livingstone, New York: Churchill.

Alzheimer, A. (1977). A unique illness involving the cerebral cortex. En D.A. Rottenberg & F.H. Hochenberg (Eds.). *Neurological classics in modern translation* (pp. 41-43) New York: Haffner Press. (Original work published in 1907).

Azouvi, P., Bergego, C., Robel, L., Marlier, N., Durand, I., Held, J.P & Bussel, B. (1993). Slowly progressive apraxia: two case studies. *Journal of Neurology*, 240:347-350.

- Bayles, K., & Kaszniak, A. (1987). *Communication and Cognition in Normal Aging and Dementia*. Boston: Little, Brown.
- Benke, T (1993). Two forms of apraxia in Alzheimer's disease. *Cortex*, 29:715-725.
- Burns, A., Lewis, G., Jacoby, R. & Levy, R. (1991). Factors affecting survival in Alzheimer's disease. *Psychological Medicina*, 21: 363-370.
- Buxbaum, L.J. , Giovannetti, T. & Libon, D. (2000). The role of the dynamic bod schema in praxis: evidence for primary progressive apraxia. *Brain & Cognition*, 44:166-191.
- Cubelli, R., Boscolo G. & Della Sala S. (2000) Cognition in action: Testing a model of limb apraxia. *Brain: a Journal of Neurology*, 44: 144-165.
- De Renzi E. Slowly progressive visual agnosia or praxia without dementia. (1986). *Cortex*, 22:171-180.
- De Renzi, E. (1990). Apraxia. En F. Boller.& J. Grafman (Eds.) *Handbook of Neuropsychology*, vol. 2, Elseviere, Amsterdam.
- De Renzi, E. & Lucchelli, F. (1988). Ideational apraxia. *Brain*, 111: 1173-85.
- Della Sala, S., Lucchelli, F., & Spinnler, H. (1987) Ideomotor apraxia in patients with dementia of Alzheimer type. *Journal of Neurology*, 234:91-93.
- Dick, J.P.R., Snowden, J., Northen, B., Goulding, P.J. & Neary, D. (1989) Slowly progressive apraxia. *Behavioural Neurology*, 2:101-114.
- Dumont, C., Ska, B. & Joanne, Y. (2000) Conceptual Apraxia and semantic memory deficit in Alzheimer Disease: Two sides of the same coin?. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 6:693-703.
- Edwards, D., Deuel, R. Baum, C. & Morris, J. (1991). A quantitative analysis of apraxia in senile dementia of Alzheimer type: Stage-related differences in prevalence and type. *Dementia*, 2:142-149.
- Foster, N., Chase, T., Patronas, N., Gillespie, M. & Fedio, P. (1986) Cerebral mapping of apraxia in Alzheimer's Disease by positron emission tomography *Annals of Neurology*, 19:139-143.
- Friendland, R., Brun, A. & Budinger, T. (1985). Pathological and positron emission tomographic correlates in Alzheimer's disease. *Lancet*, I(8422),228.
- García Peña, M. & Muñoz Céspedes, J.M.(2000). Apraxia e independencia funcional en personas con daño cerebral adquirido. *Polibea*, 57,34-39.
- Gonzalez Rothi, L., Ochipa, C. & Heilman, K. (1991). A cognitive neuropsychological model of limb praxis. *Cognitive Neuropsychology*, 8 (6): 443-458.

Gonzalez Rothi, L., Ochipa, C. & Heilman K. (1997). A Cognitive Neuropsychological Model of Limb Praxis and Apraxia . En Gonzalez Rothi, L., & Heilman K. (eds). *Apraxia, the neuropsychology of action*(pp.29-49). Hove, U.K: Psychological Press.

Graham, K., Lambon Ralph, M. & Hodges, J. (1997). Determining the impact of autobiographical experience on “meaning”: new insights from investigating sports-related vocabulary and knowledge in two case with semantic dementia. *Cognitive Neuropsychology*, 14: 801-37.

Habib, M., Aliecherif, A., Balzano, M., y cols (1995). Characterization of gestural disorders in primary progressive apraxia. Diagnostic and nosographic contribution. *Revista de Neurología*, 151:541-551.

Hamanaka, T., Matsui, A., Yoshida, S., Nakanishi, M., Fujita, K., Banno, T., Mural, T., Takizawa, T. & Hadano K. (1996) Cerebral laterality and category-specificity in cases of semantic memory impairment with PET-findings and associated with identification amnesia for familiar persons. *Brain and Cognition*, 30: 368-72.

Hanna-Pladdy, B., Heilman, K. M. and Foundas, A. L. (2003) Ecological implications of ideomotor apraxia Evidence from physical activities of daily living. *Neurology* 2003;60:487-490.

Heilman K. M., Gonzalez Rothi. L. & Valenstein E. (1982) Two forms of ideomotor apraxia. *Neurology*, 32: 342-346.

Hodges, J.R, Patterson, K., Oxhury, S. & Funnell, E. (1992). Semantic dementia: progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, 115:1783-7806.

Hodges, R., Bozeat, S., Lambon Ralph. M., Patterson, K & Spatt, J. (2000). The role of conceptual Knowledge in object use. Evidence from semantic dementia. *Brain*, 123: 1913-1925.

Hodges, R., Garrard, P., & Patterson, K. (1998) Semantic Dementia. En A Kertesz and D Munoz (eds). *Pick's disease and Pick complex*. New york: Wiley -Liss.:1998 (p.83-104).

Hodges, R., Patterson, K., Oxbury, S. & Funnell, E. (1992). Semantic dementia: progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*, 115:1783-806.

Jacobs, D., Adair, J., Macauley, B., Gold, M., Gonzalez Rothi, L. & Heilman, K. (1999). Apraxia in Corticobasal Degeneration. *Brain and Cognition*, 40:336-354.

Knopman, D., DeKosky, S., Cummings, J., Chui, H., Corey-Bloom, J., Relkin, N., Small, G., Miller, B. & Stevens, J. (2001) Practice parameter: Diagnosis of dementia (an evidence-based review): Report of the Quality

Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 56: 1143 - 1153.

Lang, A. E. (1996). Cortical-basal ganglionic degeneration: update. *Annual Courses of the American Academy of Neurology, IV*. San Francisco. 440:39-53.

Lauro-Grotto, R., Piccini, C. & Shallice, T. (1997) Modality-specific operations in semantic dementia. *Cortex*, 33: 593-622.

Leiguarda R., Lees, A., Merello, M. & Starkstein, M (1994). The nature of Apraxia in Corticobasal Degeneration. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 57:455-459

Leiguarda, R., Pramstaller, P., Merello, M., Starkstein, S., Lees, A. & Mariden, C. (1997). Apraxia in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and neuroleptic-induced parkinsonism. *Brain*, 120: 75-90.

Liepmann, H. (1905). The left hemisphere and action. London, Ontario: University of Western Ontario.

Luchelli, F., Lopez O., Faglioni, P., Boller, F. (1993). Ideomotor And Ideational Apraxia in Alzheimer Disease. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 8:413-417.

McCarthy, A. & Warrington, E. (1988). Evidence for modality-specific meaning systems in the brain. *Nature*, 334:428-30.

Merians, A., Clark, M., Poizner, H., Jacobs, D., Adair, J., Macauley, B., Gonzalez Rothi, L. & Heilman, K. (1999) Apraxia Differs in Corticobasal Degeneration and Left-Parietal Stroke: A case study. *Brain and Cognition*; 40, 314-335.

Mesulam, M. (1982). Slowly Progressive Aphasia Without Generalized Dementia. *Annals of Neurology*, 11:592-598.

Mesulam, M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 49:425-432.

Mummery, C., Patterson, K., Price, C., Ashburner, J., Frackowiak, R., & Hodges, J. (2000). A voxel-based morphometry study of semantic dementia: relationship between temporal lobe atrophy and semantic memory. *Annals of Neurology*, 47:36-45.

Newman S. & Epstein R. (eds.). Current perspectives in dysphasia. Livingstone, New York: Churchill.

Ochipa, C., Rothi, L. & Heilman, K. (1989). Ideational apraxia: a deficit in tool selection and use. *Annals of Neurology*, 25:190-3.

Ochipa, C., Rothi, L. & Heilman, K. (1992). Conceptual apraxia in Alzheimer's disease. *Brain*, 115: 1061 -1071.

Ochipa, C., Rapcsak, S., Maher, L., Rothi, L., Bowers, D., & Heilman, K. (1993). Selective deficit of praxis imagery in ideomotor apraxia. *Neurology*, 49, 474-480.

Okuda, B., Tachabana, H., Kawabata, K., Takeda, M., & Sugita, M. (1992). Slowly progressive limb-kinetic apraxia with a decrease in unilateral cerebral blood flow. *Acta Neurológica Scandinavica*, 86:76-81.

Peña -Casanova, J. & Bentrán-Serra, I. (1993). Limb praxis patterns in early-moderate stage of dementia of the Alzheimer type. *Revue Neurologique*, 21:240-243.

Pharr, V., Uttil, B., Stark, M., Litvan, I., Fantie, B., & Grafman, J. (2001) Comparison of apraxia in corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Neurology*, 56: 957-963

Pick, A. (1906). Über einen weiteren Symptomenkomplex im Rahmen der Dementia senilis, bedingt durch umschriebene stärkere Hirnatrophie (gemischte Apraxie). *Monatsschrift für Psychologie und Neurologie*, 19: 97-108.

Pillon, B., Blin, J., Vidailhet, M., Deweer, B., Sirigu, A., Dubois, B., & Agid, Y. (1995) The neuropsychological pattern of corticobasal degeneration: comparison with progressive supranuclear palsy and Alzheimer's disease. *Neurology*, 45: 1477-1483.

Rapcsak, S., Croswell, S., Rubens, A. (1989) Apraxia in Alzheimer's disease. *Neurology, Cleveland*, 39: 664-669.

Rayme, A. & Ochipa, C. (1997). Conceptual Praxis. En Gonzalez Rothi, L., & Heilman, K. (eds). *Apraxia, the neuropsychology of action* (pp. 51-60). Hove, U.K: Psychological Press.

Rebeiz, J., Kolodny, E., & Richardson, E. (1968). Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia. *Archives of Neurology*, 18: 20-33.

Rinne, J., Lee, M., Thompson, P., & Marsden, C. (1994) Corticobasal degeneration, A clinical study of 36 cases. *Brain*; 117: 1183-1196.

Rothi, L. & Heilman (1984) Acquisition and retention of gestures by apraxic patients. *Brain and Cognition*, 3, 426-437.

Schwartz, M., Marin, O., & Saffran, E. (1979). Dissociation of language function in dementia: A case study. *Brain and Language*, 7, 277-306.

Snowden, J.S., Griffiths, H., & Neary, D. (1996). Semantic-episodic memory interactions in semantic dementia: implications for retrograde memory function. *Cognitive Neuropsychology*, 13:1101-37.

Snowden, J.S., Goulding, P.J., & Neary, D. (1989). Semantic dementia: a form of circumscribed atrophy. *Behavioural Neurology*, 2:167-182.

Yesavage, J.A., Brooks, J.O., Taylor, J., & Tinklenberg, J. (1993) Development of aphasia, apraxia and agnosia and decline in Alzheimer's disease. *American Journal of Psychiatry*, 150: 742-747.

Recibido, 21 de Septiembre 2005
Aceptado, 22 de Diciembre 2005