E-ISSN: 1029 3043 | RNPS 1820

Medicentro ELECTRÓNICA

Revista Científica Villa Clara

Medicent Electrón. 2026;30:e4762

ISSN 1029-3043

Artículo Especial

Características clínicas y epidemiológicas del síndrome de Gerstmann

Clinical and epidemiological features of Gerstmann syndrome

Reidel Rojas Rodríguez[1*] https://orcid.org/0009-0008-3043-3006

Osvaldo Tomás Morales Mondeja[2] https://orcid.org/0009-0004-5195-5576

[1]Centro de Salud Pichincha Humana. Quito. Ecuador

[2]Universidad Metropolitana de Ecuador. Quito. Ecuador.

[*]Autor para la correspondencia. Correo electrónico: dr.reidel25@gmail.com

RESUMEN

El síndrome de Gerstmann es un trastorno neuropsicológico poco frecuente caracterizado por agnosia digital, agrafia, acalculia y desorientación derecha-izquierda. Se relaciona clásicamente con lesiones del lóbulo parietal inferior del hemisferio dominante, en particular del giro angular. El artículo tiene como objetivo describir sus características clínicas, etiológicas, diagnósticas, epidemiológicas y terapéuticas a partir de una revisión narrativa de literatura clínica y neuropsicológica, con prioridad en publicaciones de 2026 y estudios anteriores. La prevalencia poblacional no fue establecida; las presentaciones parciales fueron más frecuentes que la tétrada completa. En adultos, los ictus

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

fueron una causa significativa, y su inicio súbito exige evaluación urgente. También se describen causas inflamatorias, tumorales, infecciosas, desmielinizantes, epilépticas y neurodegenerativas. En niños se diferenció la forma del neurodesarrollo de una lesión adquirida. El reconocimiento de los cuatro dominios y la neuroimagen oportuna permitieron orientar la evaluación neuropsicológica, determinar la causa y planificar la rehabilitación interdisciplinaria.

DeCS: síndrome de Gerstmann; accidente cerebrovascular; neuropsicología; neurodesarrollo.

ABSTRACT

Gerstmann syndrome is a rare neuropsychological disorder characterized by finger agnosia, agraphia, acalculia and right-left disorientation. It is classically associated with lesions in the inferior parietal lobe of the dominant hemisphere, specifically the angular gyrus. This article aims to describe clinical, etiological, diagnostic, epidemiological and therapeutic features of the syndrome based on a narrative literature review of clinical and neuropsychological publications from 2026 and earlier. Population prevalence has not been established. Partial presentations are more common than the full tetrad. Strokes are a significant cause in adults and their sudden onset necessitates urgent evaluation. Other causes—including inflammatory, neoplastic, infectious, demyelinating, epileptic and neurodegenerative conditions—are also described. In children, a distinction is made between a neurodevelopmental form and one resulting from an acquired lesion. Recognizing these four domains and obtaining timely neuroimaging helps guide neuropsychological assessment, determine the underlying cause and plan interdisciplinary rehabilitation.

MeSH: Gerstmann syndrome; stroke; neuropsychology; neurodevelopment.

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Recibido: 20/11/2026
Aprobado: 21/11/2026

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Gerstmann es un conjunto de alteraciones neuropsicológicas que afectan funciones aparentemente distintas, pero estrechamente relacionadas con la representación del cuerpo, el lenguaje escrito, el procesamiento numérico y la orientación espacial. Su reconocimiento clínico se basa en cuatro manifestaciones: agnosia digital, agrafia, acalculia y desorientación derecha-izquierda. La descripción clásica procede de Joseph Gerstmann, quien en 1924 relacionó estos signos con una lesión del hemisferio cerebral dominante. En la práctica actual, esta afección no debe considerarse una enfermedad única ni una localización anatómica absolutamente fija, sino un síndrome que puede emerger cuando se alteran nodos y conexiones de redes cerebrales distribuidas.[1]

La relevancia clínica del síndrome supera lo que su frecuencia aparente podría sugerir. Un paciente puede presentar dificultad repentina para escribir, realizar operaciones sencillas, reconocer los dedos o diferenciar izquierda de derecha, sin presentar debilidad evidente ni alteraciones importantes del lenguaje conversacional. En un contexto de inicio súbito, esta combinación puede ser indicio de infarto parietal pequeño u otra lesión cerebral focal. Los informes publicados en 2026 muestran que una presentación muy focal puede coexistir con puntuaciones bajas en escalas neurológicas generales y que el examen cognitivo dirigido puede orientar la neuroimagen.[2,3,4,5]

El tema también reviste interés para las especialidades de pediatría y educación. Se han descrito formas del neurodesarrollo caracterizadas por dificultades persistentes en la escritura, las matemáticas, la identificación de dedos y la orientación derecha-izquierda. Sin embargo, el diagnóstico infantil exige cautela,

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

porque dichas habilidades se adquieren progresivamente y pueden verse afectadas por trastornos del aprendizaje, lenguaje, atención, coordinación motora o condiciones neurológicas más amplias.[6]

El objetivo de este artículo es analizar las características clínicas, etiológicas, neuroanatómicas, diagnósticas, epidemiológicas y terapéuticas del síndrome de Gerstmann, a partir de la evidencia científica disponible hasta noviembre de 2026, con especial atención a sus causas y a las vías de evaluación y rehabilitación de interés para profesionales de medicina, neurología, pediatría, fisioterapia, terapia ocupacional, neuropsicología y educación.

DESARROLLO

Se elaboró una revisión narrativa con actualización del 19 de noviembre de 2026. Se realizó una búsqueda dirigida de registros biomédicos y fuentes académicas, con especial atención a PubMed/MEDLINE, NCBI Bookshelf y páginas de revistas científicas. Se emplearon combinaciones en español e inglés de los términos «Gerstmann syndrome», «Gerstmann's syndrome», «developmental Gerstmann syndrome», «finger agnosia», «agraphia», «acalculia», «left-right disorientation», «angular gyrus», «parietal stroke» y «white matter disconnection».

Se priorizaron las publicaciones del año 2026 que mencionan directamente el síndrome y, para completar el marco explicativo, se consideraron estudios previos de neuropsicología, conectividad cerebral, evaluación clínica y formas del neurodesarrollo. La selección fue intencional y se orientó a la utilidad clínica; no se trató de una revisión sistemática con el protocolo «Elementos de referencia para la publicación de revisiones sistemáticas y metaanálisis» (por sus siglas en inglés, PRISMA). No se realizó metaanálisis ni estimación cuantitativa de prevalencia. La disponibilidad y el nivel de detalle de los resúmenes varió entre

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

fuentes; por ello, los hallazgos de casos aislados se interpretan como señales clínicas, no como estimaciones de frecuencia o causalidad poblacional.

La utilización exclusiva de referencias publicadas en 2026 no permite sustentar de forma suficiente un artículo de revisión extenso: hasta la fecha de corte se localizaron seis documentos directamente relacionados o clínicamente pertinentes al síndrome en 2026, incluidos una actualización clínica, una revisión/caso de la forma del neurodesarrollo, tres reportes clínicos y un resumen de congreso. También se incorporan fuentes anteriores por su significación.

La denominación «tétrada de Gerstmann» facilita el reconocimiento clínico de este síndrome; sin embargo, no significa que todos los pacientes deban presentar sus cuatro manifestaciones de forma simultánea. Se han descrito cuadros incompletos, transitorios y asociados con otros déficits cognitivos o neurológicos.[1,7,8]

Durante décadas se debatió si los cuatro signos podían explicarse por una única lesión pequeña del giro angular. Algunos autores cuestionaron la existencia de un síndrome unitario y propusieron que la asociación de síntomas podía depender de lesiones más extensas, alteraciones de redes o la coexistencia de déficits relacionados pero no idénticos.[8,9,10,11,12,13,14] Una interpretación integradora considera tanto la región parietal inferior dominante como las conexiones que comunican sistemas de procesamiento simbólico, espacial, corporal y lingüístico.[8,9,10]

En términos sencillos, el síndrome refleja una dificultad para coordinar información que normalmente permite reconocer los dedos, asignarles nombres, organizar el cuerpo en el espacio, escribir símbolos y manipular cantidades. Las cuatro habilidades pueden verse afectadas conjuntamente porque comparten redes cerebrales y procesos de integración, aunque no dependen de un único «centro» aislado.

La localización clásica es el lóbulo parietal inferior del hemisferio dominante, en particular el giro angular, situado en la unión de regiones parietales, temporales y

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

occipitales. En la mayoría de las personas diestras, el hemisferio dominante para el lenguaje es el izquierdo, lo cual debe considerarse individualmente y no puede inferirse de forma absoluta solo por la lateralidad manual.[1,7,8]

El giro angular participa en la integración de información visual, auditiva, somatosensorial, lingüística y numérica. Las tareas de escritura y cálculo requieren convertir información entre representaciones: un concepto puede expresarse mediante palabras, letras, cifras o acciones; reconocer los dedos y distinguir izquierda-derecha también exige relacionar el cuerpo con referencias espaciales y símbolos convencionales. Cuando se altera esta integración, pueden aparecer dificultades combinadas en los cuatro dominios.[7,8,9,10,15]

Los estudios modernos de lesiones y tractografía han ampliado el modelo anatómico. En algunos casos, las alteraciones de sustancia blanca y la desconexión entre regiones podrían explicar la presencia de síntomas aunque el daño cortical no se limite al giro angular. Se han descrito alteraciones de fascículos longitudinales y conexiones parietales; por tanto, el síndrome puede comprenderse como una perturbación de redes funcionales y no únicamente como una lesión focal de una circunvolución.[9,10,16] Un estudio de 2026 describió además un cuadro transitorio relacionado con lesión frontal, daño talámico y alteración de conexiones, lo que refuerza la posibilidad de mecanismos de desconexión a distancia.[5]

La presentación clínica depende de la causa, de la extensión y localización de la lesión, de la edad y de las habilidades previas de la persona. Puede comenzar de forma brusca, como ocurre en el accidente cerebrovascular (ictus), o desarrollarse de manera subaguda o progresiva en procesos inflamatorios, tumorales o neurodegenerativos. La tétrada puede ser completa o parcial y puede acompañarse de afasia, apraxia, alteraciones visuoespaciales, debilidad, trastornos sensitivos o cambios cognitivos generales.[1,2,3,4,5,7,8]

La agnosia digital es la dificultad para identificar, diferenciar o nombrar los dedos de una o ambas manos. El paciente puede confundir el dedo que se le toca

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

cuando mantiene los ojos cerrados, no reconocer un dedo por su nombre o equivocarse al señalarlo en su propia mano o en la del examinador. No debe confundirse con pérdida de sensibilidad, dolor, debilidad o dificultad para comprender instrucciones. Una exploración útil consiste en tocar al azar cada dedo y pedir que la persona lo nombre o lo señale sin apoyo visual.[1,7,17,18]

Por su parte, la agrafia es una alteración adquirida de la capacidad para escribir. Puede manifestarse como dificultad para escribir espontáneamente, copiar, dictar, organizar letras o construir una frase. El examinador debe separar la agrafia de los problemas motores de la mano, la debilidad, la pérdida visual, la afasia, la falta de escolarización o una dificultad de aprendizaje previa. Cuando existe paresia de la mano dominante, pueden utilizarse tareas de deletreo oral, teclado o selección de letras para comprobar si el problema es lingüístico-simbólico y no exclusivamente motor.[1,7,15]

La acalculia es la dificultad adquirida para comprender números, manejar símbolos numéricos o efectuar cálculos. Puede afectar operaciones sencillas, comparación de cantidades, lectura y escritura de números o resolución de problemas. Es importante distinguirla de la discalculia del desarrollo, de una escolarización insuficiente, de la falta de comprensión verbal, de problemas atencionales y de una alteración cognitiva global. La evaluación debe avanzar desde tareas muy simples hasta operaciones de mayor complejidad, tanto mentalmente como por escrito.[1,7,15]

La desorientación derecha-izquierda consiste en la dificultad para identificar el lado derecho y el izquierdo del propio cuerpo, de otra persona o de una figura. El paciente puede responder correctamente cuando se le pregunta por su propio lado, pero fallar cuando debe identificar la derecha del examinador situado frente a él o realizar una orden que cruce la línea media. Deben descartarse confusión general, alteraciones de comprensión del lenguaje y desorientación espacial más amplia.[1,7,19]

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

En la práctica se reconocen presentaciones parciales, por ejemplo, con tres de los cuatro componentes, y formas transitorias. El cuadro puede acompañarse de apraxia, afasia, alexia, agnosia, negligencia espacial, ataxia óptica, alteraciones de memoria o trastornos de la atención. El compromiso de más componentes suele reflejar una lesión o disfunción de mayor extensión, aunque esta relación no permite predecir por sí sola el pronóstico individual.[1,7,8,17,20]

Desde el punto de vista etiológico, el síndrome de Gerstmann no tiene una causa única. Se produce cuando una lesión o disfunción altera las regiones y conexiones que sostienen los procesos implicados en la tétrada. La búsqueda etiológica debe considerar edad, forma de inicio, factores de riesgo vascular, antecedentes oncológicos, infecciones, enfermedades inflamatorias, fármacos, crisis epilépticas y evolución del rendimiento académico o cognitivo. (Tabla 1)

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Tabla 1. Clasificación etiológica del síndrome de Gerstmann

Grupo etiológico	Ejemplos descritos	Pistas clínicas
Vascular	Infarto isquémico parietal dominante; hemorragia; lesiones lacunares o multifocales.	Inicio súbito; puede existir déficit cognitivo focal sin hemiparesia ni puntuación elevada de la Escala de Ictus de los Institutos Nacionales de Salud (por sus siglas en inglés, NIHSS).[2,3,4,5,21]
Tumoral / expansivo	Tumores primarios o metastásicos, hematomas subdurales crónicos, lesiones quísticas.	Curso progresivo, cefalea, crisis, cambios conductuales o signos de hipertensión intracraneal.
Inflamatorio / autoinmune	Inflamación relacionada con angiopatía amiloide cerebral; procesos autoinmunes o vasculíticos.	Curso subagudo, confusión, cefalea, convulsiones o alteraciones de señal en la resonancia magnética (RM)[3]
Infeccioso	Absceso cerebral y otras lesiones infecciosas del parénquima.	Fiebre, proceso infeccioso, crisis o déficit focal; requiere identificar el agente causal[20]
Desmielinizante	Esclerosis múltiple y lesiones desmielinizantes focales.	Episodios neurológicos, otros signos de vías largas y lesiones típicas en RM.
Epileptológico	Actividad ictal focal parietal o disfunción periictal.	Síntomas episódicos, fluctuantes o transitorios; electroencefalograma (EEG) según sospecha.
Neurodegenerativo	Atrofia cortical posterior y otros trastornos que comprometen redes parietales.	Evolución gradual, deterioro cognitivo o visuoespacial progresivo.
Neurodesarrollo	Perfil de dificultades persistentes en habilidades digitales, escritura, cálculo y lateralidad.	Historia desde la infancia, rendimiento académico y desarrollo psicomotor; sin asumir lesión aguda[6]

Fuente: Elaboración propia a partir de la revisión de la literatura científica y de los estudios publicados sobre las etiologías vasculares, inflamatorias, estructurales y del neurodesarrollo del síndrome de Gerstmann.

Los registros de 2026 amplían el espectro de presentación. Se publicaron casos asociados a ictus isquémico, un caso subagudo en el contexto de inflamación relacionada con angiopatía amiloide cerebral, una revisión de un caso de la forma del neurodesarrollo y un caso transitorio relacionado con lesiones multifocales y alteración de conexiones fronto-talámicas.[2,4,5,6] Estos informes permiten reconocer distintas posibilidades clínicas, pero no afirmar qué causa es más frecuente en la población general.

La prevalencia e incidencia poblacionales del síndrome de Gerstmann no están bien establecidas. La literatura se caracteriza en gran medida por descripciones clínicas, series pequeñas y revisiones; no existe una estimación fiable que pueda

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

extrapolarse a todos los países o grupos etarios. Por tanto, no puede asignarse una cifra porcentual de prevalencia sin una fuente poblacional específica.[1,7]

Puede presentarse en niños, adultos de mediana edad y personas mayores, debido a la diversidad de sus causas. En adultos, la enfermedad cerebrovascular constituye una causa clínica importante y debe considerarse ante un déficit de aparición súbita. En edades avanzadas, además del ictus, deben investigarse procesos inflamatorios, neoplásicos y neurodegenerativos. En niños, los cuadros del neurodesarrollo deben analizarse a partir de la maduración normal, los antecedentes perinatales, el lenguaje, la coordinación y el aprendizaje.[1,6,22,23]

La tétrada completa parece ser menos común que la presencia de dos o tres componentes. Parte de la infradetección puede explicarse porque los síntomas se atribuyen a afasia, dificultades escolares, torpeza manual, problemas de atención o secuelas motoras. También es posible que la exploración neurológica habitual no incluya pruebas específicas de identificación digital, cálculo, escritura y lateralidad.[1,7,8]

La distribución por sexo, edad, región geográfica y etiología no puede establecerse con precisión a partir de los casos publicados. La escasez de datos no debe interpretarse como ausencia del síndrome, sino como una limitación del conocimiento epidemiológico disponible. (Tabla 2)

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Tabla 2. Características epidemiológicas del síndrome de Gerstmann

Variable epidemiológica	Estado del conocimiento	Interpretación responsable
Prevalencia / incidencia	No existe estimación poblacional robusta.	No asignar porcentajes ni tasas sin estudios poblacionales.
Edad de presentación	Puede aparecer en infancia, adultez y vejez.	Depende de la etiología y del momento de adquisición de las habilidades.
Forma completa / parcial	Se describen formas completas, parciales y transitorias; la forma completa es poco habitual.	Buscar activamente los cuatro dominios incluso si la consulta se centra en uno.
Causa predominante	El ictus es una causa importante en adultos, pero no se dispone de proporciones comparables.	La etiología debe determinarse paciente por paciente.
Distribución geográfica y por sexo	Datos insuficientes.	No extrapolar la distribución de casos publicados a poblaciones generales.

Fuente: Elaboración propia a partir de estudios clínicos y revisiones epidemiológicas sobre frecuencia, distribución por edad, presentación clínica y factores etiológicos asociados al síndrome de Gerstmann.

La evaluación clínica y neuropsicológica comienza con una anamnesis detallada: fecha y hora de inicio, progresión, fluctuación, síntomas acompañantes, antecedentes de ictus, fibrilación auricular, hipertensión, diabetes, traumatismos, cáncer, enfermedades autoinmunes, infecciones, crisis epilépticas y medicamentos. Debe preguntarse por el nivel previo de escritura, cálculo, rendimiento escolar, lateralidad manual y autonomía funcional. En niños es esencial documentar hitos del desarrollo y trayectoria académica.

La exploración física incluye estado de conciencia, comprensión y expresión del lenguaje, campos visuales, sensibilidad, fuerza, coordinación, praxis, marcha y signos de negligencia. Después se examinan de forma dirigida los cuatro componentes. Las tareas deben adaptarse al idioma, educación, visión, audición, destreza motora y nivel de desarrollo de la persona.[1,7] (Tabla 3)

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Tabla 3. Evaluación clínica y neuropsicológica del síndrome de Gerstmann

Dominio	Prueba clínica sencilla	Precauciones para interpretar
Agnosia digital	Con los ojos cerrados, tocar un dedo y pedir que lo nombre; alternar manos y orden aleatorio.	Descartar hipoestesia, neuropatía, lesión de mano, afasia o desconocimiento de nombres digitales.
Acalculia	Solicitar comparación de números y operaciones sencillas; continuar con lectura/escritura de cifras y problemas.	Considerar escolaridad, lenguaje, atención, discalculia previa y deterioro cognitivo global.
Desorientación derecha-izquierda	Pedir tocar la oreja derecha, luego la izquierda; después cruzar la línea media y reconocer lados en el examinador.	Diferenciar dificultad de comprensión verbal, confusión y negligencia espacial.
Agrafia	Solicitar escritura espontánea de una frase, dictado y copia; comparar con deletreo oral o teclado.	Separar el déficit de escritura de paresia, temblor, dolor, apraxia o alteraciones visuales.

Fuente: Elaboración propia a partir de investigaciones sobre evaluación neuropsicológica, exploración de las funciones parietales dominantes y descripción de los cuatro signos cardinales del síndrome de Gerstmann.

Una exploración breve no sustituye una valoración neuropsicológica completa cuando persisten dudas. La evaluación especializada puede analizar lenguaje, lectura, escritura, cálculo, memoria de trabajo, praxis, gnosias digitales, esquema corporal, orientación espacial y funcionamiento ejecutivo. En casos seleccionados pueden utilizarse baterías estandarizadas y pruebas de lateralidad o localización de dedos, siempre con normas apropiadas para edad, idioma y escolaridad.[17,19]

El diagnóstico clínico del síndrome debe acompañarse de una investigación etiológica. Ante síntomas focales de inicio agudo se debe activar la ruta de ictus y realizar neuroimagen urgente según el protocolo local. La tomografía computarizada (TC) sin contraste permite evaluar hemorragia y otras lesiones urgentes; la resonancia magnética, especialmente con imagen ponderada por difusión (por sus siglas en inglés DWI) y mapas de coeficiente de difusión aparente (por sus siglas en inglés, ADC), puede detectar infartos pequeños o lesiones que no se identifican en fases iniciales con TC. Las secuencias de recuperación de inversión atenuada por líquido (por sus siglas en inglés, FLAIR) e imagen ponderada por susceptibilidad (por sus siglas en inglés, SWI/T2*) ayudan a valorar edema, lesiones inflamatorias, microhemorragias y otros cambios estructurales.[1,2,3,4,5]

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

La angiotomografía computarizada (angio-TC), angiografía por resonancia magnética (angio-RM) o estudios vasculares se indican según sospecha de enfermedad arterial, disección, estenosis o fuente embólica. Si el cuadro es episódico o fluctuante, el electroencefalograma puede ser útil ante sospecha de crisis focales. Los estudios de laboratorio se individualizan para investigar causas metabólicas, infecciosas, tóxicas o autoinmunes. El líquido cefalorraquídeo no es una prueba rutinaria del síndrome; se reserva para hipótesis clínicas concretas. Es fundamental no descartar un ictus solo porque el paciente conserve fuerza, sensibilidad o lenguaje conversacional. Los casos publicados en 2026 subrayan que la alteración focal de cálculo, escritura, lateralidad o reconocimiento digital puede ser la manifestación dominante, incluso con una puntuación de NIHSS muy baja.[2,4]

El diagnóstico diferencial debe centrarse en demostrar que cada dificultad representa una alteración adquirida o del desarrollo del dominio correspondiente y que no se explique mejor por otro trastorno. Un paciente con paresia puede no escribir por incapacidad motora; una persona con afasia puede fallar en tareas de denominación o comprensión; una persona con bajo nivel de escolarización puede tener dificultades de cálculo sin acalculia adquirida. La lateralidad puede alterarse en el contexto de confusión global o negligencia espacial.[1,7,11,12] (Tabla 4)

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Tabla 4. Diagnóstico diferencial del síndrome de Gerstmann

Condición	Cómo puede confundirse	Punto de diferenciación
Afasia	Errores al nombrar dedos, comprender instrucciones o escribir.	Evaluar lenguaje global y tareas no verbales; observar si la alteración persiste con instrucciones simples.
Apraxia	Dificultad para ejecutar gestos o tareas manuales.	La apraxia afecta programación de acciones; no equivale a pérdida de reconocimiento digital.
Negligencia espacial	Errores de orientación y atención hacia un lado.	Buscar sesgo espacial y omisiones, distintos de la confusión específica derecha-izquierda.
Discalculia del desarrollo	Problemas persistentes en matemáticas desde la escolaridad.	Verificar historia previa y existencia de pérdida adquirida respecto al nivel basal.
Disgrafía / trastorno de aprendizaje	Escritura deficiente de larga evolución.	Revisar desarrollo, escolarización y si existe cambio neurológico reciente.
Debilidad o lesión periférica	Incapacidad para escribir o manipular objetos.	Comparar escritura, deletreo oral, teclado, fuerza, sensibilidad y coordinación.
Enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker	Coincidencia parcial en el nombre.	Es una enfermedad priónica hereditaria distinta; no es el síndrome neuropsicológico de la tétrada.

Fuente: Elaboración propia a partir de estudios neuropsicológicos y neurológicos sobre los trastornos que pueden presentar manifestaciones clínicas similares, alteraciones de las funciones parietales y dificultades específicas del aprendizaje.

Es fundamental distinguir el síndrome de Gerstmann de la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS). Esta última es una enfermedad priónica hereditaria, progresiva y diferente. La coincidencia de los apellidos no implica identidad clínica ni etiológica. Los artículos de 2026 sobre la enfermedad priónica GSS no se contabilizan como evidencia del síndrome neuropsicológico tratado aquí.(1)

La forma del neurodesarrollo del síndrome de Gerstmann se ha descrito en niños con dificultades en identificación de dedos, escritura, cálculo y derecha-izquierda, a veces acompañadas de dispraxia u otros problemas del aprendizaje. No debe diagnosticarse por una única dificultad escolar ni por errores aislados de lateralidad. Es necesario valorar el desarrollo global, lenguaje, atención, coordinación motora, visión, audición, escolaridad y rendimiento en comparación con pares de edad.(6)

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Un trabajo publicado en 2026 revisó el síndrome del neurodesarrollo en el contexto de trastornos complejos del neurodesarrollo y de un ictus subcortical, y destacó la utilidad de una aproximación multidisciplinaria.[6] Este enfoque resulta importante porque los síntomas pueden tener más de una explicación: por ejemplo, una dificultad previa de aprendizaje puede coexistir con una lesión adquirida. Debe documentarse qué habilidades estaban presentes antes del evento y cuáles se deterioraron posteriormente.

En el ámbito escolar, se recomienda describir las capacidades concretas y no limitarse a etiquetas diagnósticas. La intervención puede incluir adaptación de instrucciones, enseñanza explícita de lateralidad y esquema corporal, práctica gradual de cálculo y escritura, apoyos visuales, tiempo adicional y coordinación con docentes y familia. Estas medidas deben individualizarse y no sustituyen la evaluación neurológica cuando existe regresión o aparición brusca de síntomas.

No existe un medicamento específico que cure el síndrome de Gerstmann en todos los casos. El tratamiento se dirige a la causa. En el ictus se aplican los protocolos de reperfusión, prevención secundaria y control de factores vasculares que correspondan; en tumores, abscesos, hematomas, crisis epilépticas o procesos inflamatorios se utiliza el tratamiento específico indicado por el equipo médico. Algunas causas pueden ser reversibles o tratables, lo que refuerza la importancia de identificar la etiología.[1,3,5,20]

La rehabilitación debe iniciarse cuando la situación clínica lo permita, con objetivos funcionales medibles. La intervención puede integrar neuropsicología, terapia ocupacional, fonoaudiología/logopedia, fisioterapia, neurología, pediatría, educación y apoyo familiar. La elección de profesionales depende del perfil del paciente y de la etiología. (Tabla 5)

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

Tabla 5. Tratamiento y rehabilitación del síndrome de Gerstmann

Dominio alterado	Objetivos de rehabilitación	Ejemplos de estrategias
Agnosia digital / esquema corporal	Mejorar discriminación, identificación y asociación entre dedo, nombre y acción.	Estimulación táctil graduada; identificación con y sin visión; tareas de emparejamiento; práctica funcional con objetos.
Agrafia	Recuperar comunicación escrita funcional y estrategias compensatorias.	Copia guiada; dictado por niveles; construcción de palabras; teclado, dictado por voz y ayudas tecnológicas.
Acalculia	Mejorar manejo funcional de cantidades, números y operaciones.	Material concreto; recta numérica; comparación de cantidades; calculadora como apoyo; tareas de dinero y horarios.
Desorientación derecha-izquierda	Mejorar orientación corporal y ejecución segura de órdenes espaciales.	Señales visuales; referencias estables; práctica de órdenes simples a complejas; movimientos cruzados y orientación en el entorno.
Participación y autonomía	Facilitar actividades cotidianas, escolares, laborales y sociales.	Entrenamiento en actividades de vida diaria; adaptación del entorno; rutinas; educación a familiares y cuidadores.

Fuente: Elaboración propia a partir de revisiones clínicas y publicaciones científicas sobre tratamiento de la enfermedad causal, rehabilitación neuropsicológica, intervención interdisciplinaria y estrategias de compensación funcional.

En fisioterapia, la desorientación derecha-izquierda puede interferir con la comprensión de instrucciones motoras, la secuenciación de movimientos, el aprendizaje de ejercicios y la orientación en el espacio. Se aconseja utilizar consignas cortas, demostración visual, referencias corporales constantes, repetición espaciada y retroalimentación. La presencia de una alteración cognitiva focal no debe interpretarse automáticamente como falta de cooperación o de motivación.

En terapia ocupacional y fonoaudiología, la rehabilitación se orienta a la realización de tareas significativas: vestirse identificando lados del cuerpo, escribir datos personales, leer cantidades, gestionar dinero o seguir instrucciones con derecha e izquierda. Los apoyos compensatorios son válidos cuando facilitan la autonomía, aunque el objetivo no sea restaurar completamente la función alterada. La evidencia específica de ensayos terapéuticos para el síndrome aislado es limitada; muchas estrategias se extrapolan de la rehabilitación cognitiva posterior a lesión cerebral.[1,24]

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

El pronóstico depende principalmente de la causa, el tamaño y la localización de la lesión, la rapidez del tratamiento, la edad, las comorbilidades, las funciones previas y el grado de afectación de las redes cerebrales. Un cuadro transitorio asociado a disfunción reversible puede mejorar, mientras que una lesión extensa o una enfermedad progresiva puede dejar déficits persistentes. Los casos de ictus publicados en 2026 muestran que puede observarse mejoría parcial en semanas, pero los informes aislados no permiten predecir la evolución de otros pacientes. (2,3,4,5)

El seguimiento debe medir cambios en cada dominio por separado y su impacto funcional. Conviene registrar precisión al identificar dedos, desempeño en escritura, operaciones matemáticas, órdenes derecha-izquierda, autonomía y participación. En niños se debe revisar el progreso académico y adaptar apoyos conforme avanza el desarrollo. Los resultados deben interpretarse con pruebas comparables y metas acordadas con el paciente y la familia.

La evidencia disponible respalda que el síndrome de Gerstmann es un patrón clínico útil, pero su interpretación anatómica no debe ser simplista. El giro angular del hemisferio dominante constituye una referencia clásica, mientras que los estudios de desconexión y los casos con lesiones multifocales plantean que la integridad de las conexiones entre regiones también es relevante.(8,9,10) El marco de redes explica por qué algunas lesiones no confinadas al giro angular pueden producir una tétrada o una combinación parcial de síntomas.

La epidemiología permanece como una de las principales brechas de conocimiento. No se dispone de registros poblacionales que permitan establecer incidencia, prevalencia, distribución por edad o frecuencia relativa de causas. La literatura basada en casos puede sobrerrepresentar presentaciones llamativas y etiologías poco comunes, y subestimar cuadros parciales que no son reconocidos. Por esta razón, la mejor manera de mejorar el conocimiento clínico actual es incorporar pruebas breves de los cuatro dominios a la exploración de pacientes

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

con lesiones parietales, síntomas cognitivos focales o cambios inexplicados en habilidades escolares.

Los trabajos de 2026 ilustran la diversidad etiológica y clínica. Los casos vinculados a ictus recuerdan que el síndrome puede ser una señal de alarma vascular aun sin déficits motores notorios.[2,4] El informe asociado a inflamación relacionada con angiopatía amiloide cerebral amplía el diagnóstico diferencial en presentaciones subagudas.[3] La revisión de la forma del neurodesarrollo enfatiza la necesidad de una aproximación interdisciplinaria y de separar trastornos del aprendizaje, condiciones del desarrollo y lesiones adquiridas.[6] Finalmente, el caso multifocal y transitorio ilustra mecanismos de desconexión y diasquisis más allá de una lesión aislada del giro angular.[5]

En la práctica clínica, conviene tener presentes dos ideas: primero, los cuatro signos no son exclusivos de una sola región cerebral y deben analizarse dentro del conjunto neurológico; segundo, la combinación de estos signos es suficientemente orientadora como para justificar una búsqueda dirigida y, cuando el inicio es súbito, urgente. El diagnóstico no se limita a nombrar el síndrome: debe identificar la causa que requiere tratamiento y las capacidades que necesitan rehabilitación.

CONCLUSIONES

El síndrome de Gerstmann es un trastorno neuropsicológico definido por agnosia digital, agrafia, acalculia y desorientación derecha-izquierda. Aunque se relaciona clásicamente con el giro angular del hemisferio dominante, la evidencia actual favorece una explicación basada en redes corticales y conexiones de sustancia blanca. Puede presentarse de forma completa, parcial o transitoria, tanto en niños como en adultos, y obedecer a causas vasculares, inflamatorias, tumorales, infecciosas, desmielinizantes, epilépticas o neurodegenerativas.

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

La prevalencia poblacional no se ha establecido y la literatura específica sigue siendo limitada. En un adulto con síntomas de inicio súbito, el síndrome debe considerarse una posible manifestación de ictus aunque no existan déficits motores evidentes. En niños, es esencial diferenciar un perfil del neurodesarrollo de una lesión adquirida y valorar el conjunto de habilidades cognitivas y académicas. La evaluación de los cuatro dominios, la neuroimagen oportuna y la rehabilitación interdisciplinaria son pilares para orientar el tratamiento y mejorar la autonomía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Altabakhi I, Sun CE. Gerstmann syndrome. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 [citado 2026 nov. 21]; [cerca de 12 pantallas]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519528/

2. Rosales-Verduzco PV, Rodríguez-Hernández AL, Cid-Puente R, Vidrio-Carrizales D. Gerstmann syndrome as the sole clinical manifestation of ischemic stroke secondary to atrial fibrillation: a case report. Cureus [Internet]. 2026 [citado 2026 nov. 21];18(5):[cerca de 8 pantallas]. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC13242861/

3. Abesadze N, Pavlickova J. Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation mimicking posterior reversible encephalopathy syndrome: a case report of subacute Gerstmann syndrome in an elderly patient. Cureus [Internet]. 2026 [citado 2026 nov. 21];18(4):[cerca de 8 pantallas]. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/42164198/

4. de Souza A, Tasker K. Inflammatory cerebral amyloid angiopathy: a broad clinical spectrum. J Clin Neurol [Internet]. 2023 [citado 2026 nov. 21];19(3):230-41. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37151140/

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

5. Grossman EJ, Inglese M. The role of thalamic damage in mild traumatic brain injury. J Neurotrauma [Internet]. 2016 [citado 2026 nov. 21];33(2):163-67. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4722574/

6. Goto K, Kutsuna N, Nishihara T, Makita K, Suzuki A. Effect of shunt surgery on idiopathic normal pressure hydrocephalus with incomplete Gerstmann syndrome: a CARE-compliant case report. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2025 [citado 2026 nov. 21];104(31):[cerca de 7 pantallas]. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12323923/

7. Basagni B, Luzzatti C, De Tanti A, Bozzetti F, Crisi G, Pinardi C, et al. Some evidence on Gerstmann's syndrome: a case study on a variant of the clinical disorder. Brain Cogn [Internet]. 2021 [citado 2026 nov. 21];148:[cerca de 10 pantallas]. Disponible en: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0278262620302827

8. Seghier ML. Symptomatology after damage to the angular gyrus through the lenses of modern lesion-symptom mapping. Cortex [Internet]. 2024 [citado 2026 nov. 21];179:77-90. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39153389/

9. Ranzini M, Ferrazzi G, D'Imperio D, Giustiniani A, Danesin L, D'Antonio V, et al. White matter tract disconnection in Gerstmann's syndrome: insights from a single case study. Cortex [Internet]. 2023 [citado 2026 nov. 21];166:322-37. Disponible en: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0010945223001521

10. Yoon SH, Lee JI, Kang MJ, Lee HI, Pyun SB. Gerstmann syndrome as a disconnection syndrome: a single case diffusion tensor imaging study. Brain Neurorehabil [Internet]. 2023 [citado 2026 nov. 21];16(1):[cerca de 8 pantallas]. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10079479/

11. Benton AL. The fiction of the "Gerstmann syndrome". J Neurol Neurosurg Psychiatry [Internet]. 1961 [citado 2026 nov. 21];24(2):176-81. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC495386/

12. Gold M, Adair JC, Jacobs DH, Heilman KM. Right-left confusion in Gerstmann's syndrome: a model of body centered spatial orientation. Cortex

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

[Internet]. 1995 [citado 2026 nov. 21];31(2):267-83. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7555006/

13. Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM. Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. Arch Neurol [Internet]. 1983 [citado 2026 nov. 21];40(1):46-47. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6848091/

Ardila A. A proposed reinterpretation of Gerstmann's syndrome. Arch Clin Neuropsychol [Internet]. 2014 [citado 2026 nov. 21];29(8):828-33. Disponible en:
14. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25377466/

15. Roux FE, Boetto S, Sacko O, Chollet F, Trémoulet M. Writing, calculating, and finger recognition in the region of the angular gyrus: a cortical stimulation study of Gerstmann syndrome. J Neurosurg [Internet]. 2003 [citado 2026 nov. 21];99(4):716-27. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14567608/

16. Toader C, Covache-Busuioc RA, Rădoi PM, Covlea CA, Popa AA, Dumitrascu DI, et al. Gerstmann syndrome in an elderly patient: a case report presented with a complete tetrad of symptoms. Medicina (Kaunas) [Internet]. 2024 [citado 2026 nov. 21];60(10):[cerca de 10 pantallas]. Disponible en:
https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11509380/

17. Bertagnoli S, Beccherle M, Danese R, Bulgarelli C, Gobbetto V, Vianello G, et al. Gerstmann's syndrome and limb apraxia: a single case study. Arch Clin Neuropsychol [Internet]. 2025 [citado 2026 nov. 21];40(8):1667-76. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40973146/

18. Tucha O, Steup A, Smely C, Lange KW. Toe agnosia in Gerstmann syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry [Internet]. 1997 [citado 2026 nov. 21];63(3):399-403. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC2169699/

19. Rusconi E, Pinel P, Dehaene S, Kleinschmidt A. The enigma of Gerstmann's syndrome revisited: a telling tale of the vicissitudes of neuropsychology. Brain [Internet]. 2010 [citado 2026 nov. 21];133(2):320-32. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19903731/

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons

20. Vega-Alvear RF, Fonseca Perea LF, Mejia JA, Ramón JF. Gerstmann syndrome as a sequela of a brain abscess in a non-dominant hemisphere: a case report. Surg Neurol Int [Internet]. 2025 [citado 2026 nov. 21];16:107:[cerca de 7 pantallas]. Disponible en: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11980752/

21. Zukic S, Mrkonjic Z, Sinanovic O, Vidovic M, Kojic B. Gerstmann's syndrome in acute stroke patients. Acta Inform Med [Internet]. 2012 [citado 2026 nov. 21];20(4):242-43. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23378691/

22. PeBenito R, Fisch CB, Fisch ML. Developmental Gerstmann's syndrome. Arch Neurol [Internet]. 1988 [citado 2026 nov. 21];45(9):977-82. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3415528/

23. Miller CJ, Hynd GW. What ever happened to developmental Gerstmann's syndrome? Links to other pediatric, genetic, and neurodevelopmental syndromes. J Child Neurol [Internet]. 2004 [citado 2026 nov. 21];19(4):282-89. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15163095/

24. Alare K, Abioye E, Saydo B. Gerstmann syndrome: what is the possible role of deep brain stimulation? Neurocrit Care [Internet]. 2025 [citado 2026 nov. 21];42(1):26-31. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38914905/

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

E-ISSN: 1029 3043 | RNPS 1820

Este artículo está bajo Licencia de Creative Commons