

La anosognosia en la enfermedad de Alzheimer

Eva M. Arroyo-Anlló^a y Clara Gil Méndez^b

^aFacultad de Psicología. Universidad de Salamanca. Instituto de Neurociencias de Castilla-León. Clínica de Memoria de Daño Cerebral de Salamanca. Salamanca. España.

^bFacultad de Psicología. Universidad Pontificia de Salamanca. Salamanca. España.

RESUMEN

La anosognosia es un trastorno común, multifactorial y de naturaleza compleja tras daño cerebral, donde los pacientes no son conscientes de su trastorno.

En este artículo, revisamos la anosognosia en la enfermedad de Alzheimer (EA).

La anosognosia en la EA es considerada como una faceta multidimensional. Se han propuesto varias teorías que pretenden explicar la no toma de consciencia de los déficits neurológicos o cognitivos, como las teorías neuroanatómicas, neurológicas o psicopatológicas. La anosognosia en la EA es frecuente. Numerosos estudios encuentran una correlación significativa entre la gravedad de la demencia y lesiones en el hemisferio cerebral derecho o una disfunción de tipo frontal, pero se dan resultados contradictorios.

Palabras clave

Anosognosia. Demencia. Consciencia. Alzheimer. Síndrome frontal.

Anosognosia in Alzheimer's disease

ABSTRACT

Anosognosia is a common, multifactorial, complex disorder after brain damage, in which patients remain unaware of their disability. To review data on anosognosia in Alzheimer's disease (AD).

Anosognosia in the AD is considered to be multidimensional. Several theoretical frameworks, such as neuroanatomic, neurological or psychopathological theories, aim to explain the lack of unawareness of neurological or cognitive impairment.

Anosognosia is frequent in AD. Many studies have found a significant correlation between the severity of dementia and right hemisphere damages or frontal dysfunction, but the results are contradictory.

Key words

Anosognosia. Dementia. Awareness. Alzheimer. Frontal syndrome.

Correspondencia: Dra. E.M. Arroyo Anlló.
Clínica de la Memoria de Daño Cerebral.
C/ Reyes Católicos, 1-9. 37002 Salamanca. España.
Correo electrónico: anlló@usal.es

Recibido el 15-6-2006; aceptado el 7-3-2007.

INTRODUCCIÓN

Definición y antecedentes históricos de la anosognosia

Actualmente, la anosognosia (textualmente, sin enfermedad-conocimiento) indica, en general, una no toma de consciencia o una toma de consciencia disminuida de un trastorno cognitivo o de un déficit sensoriomotor adquirido después de una lesión cerebral, sea cual sea el dominio que concierna (memoria, lenguaje, etc.), aunque todavía no hay un total consenso en su definición¹. La mayoría de los estudios son descriptivos, y no aportan un mayor entendimiento sobre los mecanismos subyacentes de la anosognosia²⁻⁵. Este término fue acuñado inicialmente por Babinski⁶ en una reunión de la Sociedad de Neurología de París, para describir 2 casos de pacientes con hemiplejía izquierda y que parecían no ser conscientes de ella, a pesar de conservar la vigilia y la capacidad de juicio. Según Babinski⁶, la anosognosia implica la negación verbal, explícita de la presencia del trastorno. Además, introduce el término «anosodiaforia» que designa la indiferencia, despreocupación e insensibilidad emocional hacia el déficit, cuando el enfermo es consciente de su trastorno.

Pero el primer caso de anosognosia que se describió fue el realizado por Von Monakow en 1895; se trataba de un paciente que sufría ceguera cortical y era incapaz de percibir su defecto. Poco después, Anton⁷ había descrito en 1899 2 observaciones de no toma de consciencia de trastornos durante un caso de sordera verbal y otro de ceguera cortical. Este último caso (ceguera cortical y confabulaciones visuales) fue denominado «síndrome de Anton», atribuible a una interrupción de las conexiones occipitotalámicas y que interfiere con la curva de la retroacción sensorial. Pero también se ha observado en individuos con lesiones en la vía óptica y asociado a un deterioro mental⁸, en síndromes de afasia⁹, síndromes frontales^{10,11}, demencias^{8,12}, trastornos de la memoria¹³ y heminegligencias¹⁴.

Bases orgánicas de la anosognosia

La hipótesis de un papel dominante del hemisferio derecho en la gestión de las reacciones emocionales es ya antigua y proviene de la clínica neuropsicológica. Como ya hemos señalado, Babinski⁶ fue el primero que observó en lesiones hemisféricas derechas con hemiplejía izquierda trastornos emocionales como la anosognosia. Posteriormente, Goldstein¹⁵ y Gainotti¹⁶ encontraron una dicotomía entre un cuadro depresivo grave relacionado con lesiones hemisféricas izquierdas y un cuadro de anosognosia relacionado con lesiones hemisféricas derechas. Además, se han recogido numerosas manifestaciones emocionales en pacientes con anosognosia, tanto de tipo eufórico¹⁶ como de tipo apático y depresivo^{17,18}, así como enfermos anosognósicos con un umbral disminuido ante el miedo¹⁹ o con trastornos en el reconocimiento de expresiones emocionales²⁰.

Por otro lado, Geschwind²¹ señaló que la anosognosia podía deberse a una desconexión entre el hemisferio derecho y las áreas del lenguaje, suponiendo que la lesión del hemisferio derecho produce un bloqueo de las entradas sensoriales de *feedback* (propioceptivas y visuales), impidiendo así su monitorización y bloqueando la llegada de información al hemisferio izquierdo. Por tanto, el paciente no percibiría su hemicuerpo y como no puede expresar su desconcierto por medio del lenguaje, simplemente se limita a negarlo y a vivirlo como si nada pasase. Pero Geschwind²¹ pudo comprobar con el la prueba de Wada que la anosognosia no se debía realmente a una desconexión entre el hemisferio derecho y las áreas del lenguaje. Otros estudios han especificado más en detalle los correlatos neuroanatómicos de la anosognosia, e indican un compromiso parietal y/o talámico del hemisferio derecho^{3,22,23}. Así, Venneri y Shanks²⁴ relatan un caso de anosognosia persistente después de una lesión aguda en el hemisferio derecho con una marcada hipoperfusión en el córtex parietotemporal. Este caso sugería que la anosognosia no podía explicarse desde un deterioro mnésico o cognitivo global, sino que era posible por una disfunción frontal y parietal derecha. Otros autores han observado también que los pacientes anosognósicos manifestaban más errores en pruebas que evaluaban el funcionamiento frontal^{18,14,25}. No obstante, otros trabajos, como el de Marcel et al⁴, no revelan tal asociación.

Modelos explicativos de la anosognosia

Desde un punto de vista neuropsicológico, Donoso²³ considera que la anosognosia estaría relacionada con las características de funcionamiento de ambos hemisferios, ya que el hemisferio izquierdo implica tratamiento analítico de la información y el derecho una capacidad de tratamiento holístico. En la mayoría de las funciones cerebrales existen procesos constantes de verificación de los actos, como proyectos de acción (*feed-forward*) o como resultado de la acción (*feedback*). Así, varios estudios encuentran cierta relación entre la anosognosia y los déficit

de intención, verificación y planificación motrices²⁶⁻²⁸, pero no con la pérdida sensorial y motriz^{18,29-31}. Cuando se produce una lesión cerebral, el sistema de monitorización específico de una función (lenguaje: área de Wernicke, por ejemplo) o global (actividad frontal) puede verse afectado en algún punto y grado, provocando una consciencia de su alteración; pero también puede ocurrir que no afecte a ese sistema de monitorización, ocasionando una falta de consciencia del trastorno, ya que no hay un buen *feedback* del proyecto o del resultado de la acción, cuando el paciente es anosognósico, y compensándolo mediante la licitación de confabulaciones u otro tipo de compensaciones que no son producto de una buena monitorización, de una buena capacidad de juicio crítico. Solamente si tenemos consciencia de nuestros déficits, podremos intentar corregirlos o compensarlos o tal vez, negarlos. Estas sugerencias se apoyaban en la teoría de «*feed-forward* o del descubrimiento», desarrollada en 1990 por Levine³² y que se basaba en parámetros intencionales o de expectativas. Así, si al paciente no le llega información por medio de una entrada sensorial o del sistema premotor intencional para realizar el movimiento de su miembro parético, es decir, si él no tiene expectativas de movimiento, entonces no llegará a ser consciente de su déficit.

Por otro lado, la anosognosia se ha encontrado significativamente correlacionada con la negligencia unilateral¹⁴ y normalmente ambas aparecen después de las lesiones del hemisferio derecho. No obstante, se han descrito dobles disociaciones entre la negligencia y la anosognosia^{29,31,33}, lo que es un argumento a favor de una independencia al menos parcial de los 2 fenómenos. Según Bisiach y Berti³⁴, la anosognosia y la negligencia formarían parte de un trastorno más global de la representación del espacio contralateral. Así, en función del modelo de Heilman²⁶, la anosognosia se debería a un déficit de los mecanismos de comparación, muy similar a la teoría de «*feed-forward*» o del «descubrimiento», desarrollada por Levine³².

Evaluación de la anosognosia

Teniendo en cuenta que la anosognosia es considerada como un fenómeno multifactorial, que no puede explicarse por un único mecanismo psicobiológico, nos enfrentamos esencialmente a 3 problemas en el proceso de detección de la anosognosia, a nivel clínico:

1. ¿Cómo establecer la existencia de fenómenos anosognósicos?
2. ¿Cómo distinguirlos de los mecanismos de origen psicológico, como es el caso de la «negación» activa de los trastornos (considerada como mecanismo de defensa)? No obstante, algunos autores como Weinstein y Kahn³⁵ no distinguen la negación de la anosognosia porque la sitúan en un continuum; la negación es la forma más grave de la anosognosia.

3. ¿Cómo evaluar su gravedad? La anosognosia no se evalúa generalmente con pruebas estandarizadas, pero podemos detectar la existencia o no de la anosognosia a través de una de las siguientes constataciones o combinación de alguna de ellas³⁶, a pesar de las limitaciones que conllevan³⁷:

- El paciente señala los trastornos o asiste a consulta sin saber por qué viene; en general, se usa una evaluación no estructurada^{38,39}.

- Si el clínico observa una diferencia significativa entre la descripción que da el enfermo de sus trastornos y los que ha observado objetivamente durante la evaluación³⁶, o entre los que refiere el paciente y su familia^{40,41}.

- ¿Qué reacciones emocionales manifiesta el paciente ante sus déficits? Si se muestra apático, eufórico, colérico, indiferente... Podemos encontrar enfermos que aunque sean capaces de señalar la existencia de sus trastornos, no parecen muy afectados por ellos o minimizan su importancia (anosodiaforia).

- ¿Cómo interfieren sus trastornos en sus actividades diarias? Para ello, nos podemos valer de escalas que examinan la autonomía de los pacientes en actividades cotidianas, como por ejemplo la escala de actividades de la vida diaria de Katz et al⁴², la escala de las actividades instrumentales de la vida diaria de Lawton y Brody⁴³, la escala de McNair y Kahn⁴⁴ o el cuestionario de autoevaluación de los trastornos mnésicos de Squire y Zouzonis⁴⁵.

Gradientes de la anosognosia

La toma de consciencia de los trastornos podría, en una etapa posterior, ser objeto de análisis cualitativos más detallados, que nos permitirían afinar el gradiente del continuum de la anosognosia. Basándonos en los elementos del juicio crítico señalados por Vuilleumier³ (ABC: apreciación, creencias y chequeo de la operación), podríamos distinguir entre los siguientes gradientes de la anosognosia:

1. Anosognosia en «sentido estricto»: el enfermo es incapaz de tomar consciencia de sus trastornos a pesar de mostrarle sus errores y consecuencias de sus trastornos. El paciente no presenta ninguna crítica, incluso si se le enfrenta directamente a su trastorno (p. ej., un paciente hemipléjico que se cae cuando quiere andar y sin embargo no toma consciencia de la causa de su caída; no entraña ninguna duda ni durante, ni antes, ni después de la caída).

2. Anosognosia relativa con crítica secundaria a la consecuencia del déficit: el paciente niega el trastorno que padece en el momento del error, pero presenta dudas una vez que los errores se han producido. Por ejemplo, el paciente se cae y en el momento niega la causa de su caída,

aunque posteriormente puede tener dudas sobre la «fortaleza» de su pierna y de otros fallos que ya ha tenido anteriormente.

3. Anosognosia «dubitativa»: el paciente admite en el momento que se cae que la caída puede deberse a su hemiplejía, pero no está muy seguro de ello.

De este modo, la anosognosia se podría diferenciar, por un lado, en un «mal conocimiento del trastorno», en el que el enfermo se da cuenta de que «algo no es como antes» y, por otro, en la «anosodiaforia», en el que el enfermo es indiferente, insensible emocionalmente a su déficit.

Anosognosia y enfermedad de Alzheimer

La enfermedad de Alzheimer (EA) provoca alteraciones de la memoria, así como de otras funciones cognitivas, incluidas las ejecutivas⁴⁶, y se caracteriza por un deterioro progresivo global del intelecto, del comportamiento y de la personalidad^{47,48}. Los estudios de la anosognosia en la EA se circunscriben esencialmente a la anosognosia de los déficits cognitivos, más que a los trastornos comportamentales⁴⁹⁻⁵³.

La anosognosia en la EA se encuentra entre el 40-75% de los casos. En las primeras etapas de la EA no es un síntoma constante, cosa que cambia en las fases tardías, cuando se sitúa de manera estable²³. En las etapas iniciales de la EA, el enfermo suele presentar problemas de memoria de los que no es muy consciente, aunque puede reconocer que «algo olvida» pero piensa que «como cualquier persona de su edad». Podemos observar que los pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) que acuden por cuenta propia para consultar los fallos de memoria que sufren se mantienen en su mayoría estables, sin desarrollar una demencia. En cambio, los que son llevados a consulta por sus familiares, tienen una mayor probabilidad de evolucionar hacia un síndrome demencial. Así, Allegri et al⁵⁴ estudiaron las quejas de memoria asociadas al informe familiar en enfermos con demencia tipo Alzheimer, en sujetos con deterioros de memoria asociados a la edad y en sujetos normales. En pacientes con deterioro cognitivo asociado a la edad y en sujetos control, los rasgos ansiodepresivos condicionaban sus quejas de memoria (olvidos), que eran muy elevadas en comparación con los enfermos de Alzheimer que padecían anosognosia y, por lo tanto, no tenían consciencia de sus fallos, los cuales eran señalados por su familia. El estudio concluye que el informe familiar es el mejor predictor del rendimiento mnésico del paciente. Por lo tanto, la anosognosia podría considerarse como un fenómeno temprano, indicador de un futuro diagnóstico de síndrome demencial y que normalmente es informado por la familia desde las primeras etapas de la demencia^{50,55,56}.

En etapas más avanzadas de la EA, la mayoría de los enfermos puede dar la impresión de que no toman consciencia de sus trastornos porque quieren «conservar la

apariencia, el tipo», presentando reacciones de negación («no he sabido nunca dibujar; no tengo mis gafas; hace tiempo que no calculo...»). Otros enfermos de Alzheimer pueden negar enérgicamente la reducción de sus capacidades (p. ej., como las de conducir su coche), pero no evitan confrontarse de manera ecológica o procedimental al hecho de «conducir» y, por tanto, de sus dificultades. Así, podríamos hablar de una disociación verbo-comportamental o explícita-procedimental, aunque conserven una relativa capacidad de aprendizaje procedimental^{57,58}.

Entre los cuestionarios dedicados a evaluar la anosognosia en síndromes demenciales, es de destacar la escala que elaboraron Leonni-Stanonik et al⁵⁹, denominada Cole Anosognosia Scale for Alzheimer's Disease (CAS-AD). Hay una versión para la familia y el cuidador que permite comparar ambos resultados. La CAS-AD pretende identificar las áreas del cerebro afectadas en pacientes con EA de gravedad leve-moderada y anosognosia. Mediante esta escala, el paciente con deterioro cognitivo puede estimar aspectos específicos de sus comportamientos y habilidades cognitivas, cubriendo 3 categorías: memoria, funciones ejecutivas y conducta. Por otro lado, también tenemos a nuestra disposición otros cuestionarios, como el de Trouillet et al⁶⁰ o el de Migliorelli et al⁶¹. Este último comporta dos partes, una relacionada con los trastornos cognitivos y la otra con los trastornos comportamentales. Starkstien et al⁶² usaron ese cuestionario para estudiar un grupo de 170 pacientes con EA, y encontraron una independencia entre la anosognosia de los trastornos cognitivos y la anosognosia de los trastornos comportamentales. Además, Kotler-Cope y Camp⁶³ indicaron que los pacientes con EA podrían ser más conscientes de sus trastornos del comportamiento que de sus trastornos cognitivos.

Teorías explicativas de la anosognosia en la enfermedad de Alzheimer

La anosognosia en la EA se considera como una faceta multidimensional y, debido a ello, se han propuesto varias teorías que pretenden explicar la anosognosia de los déficits neurológicos o cognitivos. Entre estas teorías, podemos destacar: a) las teorías neurológicas que relacionan la presencia de anosognosia en la EA con la gravedad de la demencia y la localización de las lesiones en el hemisferio cerebral derecho o regiones frontales de la EA, y b) las teorías psicopatológicas que intentan relacionar la anosognosia con rasgos de personalidad premórbida del enfermo de Alzheimer.

En cuanto a la relación entre anosognosia y gravedad de la demencia, ésta se ha discutido continuamente y se han constatado datos contradictorios. Muchos trabajos relaciona la anosognosia con el grado de deterioro cognitivo^{45,49,62,64} y con las funciones frontales^{39,65,66}. No obstante, otros estudios no revelan correlación alguna entre la anosognosia y la gravedad de la demencia^{40,50,67} ni la disfunción frontal³⁷.

Por otro lado, el estudio llevado a cabo por Smith et al⁴⁹ introduce la influencia de los síntomas depresivos a la hora de establecer esta posible correlación entre anosognosia y gravedad de la demencia. En ese trabajo se midió la presencia de anosognosia mediante la cuantificación de diferencias entre las opiniones de los propios enfermos de Alzheimer sobre la autopercepción de sus déficits y la evaluación por parte de un informador fiable. No se encontró correlación entre la anosognosia y la gravedad de la demencia. Sin embargo, después de controlar la sintomatología depresiva, se constató que la gravedad de la demencia correlacionó positivamente con el grado de anosognosia, y se obtuvieron niveles de funcionamiento más bajos en tareas cognoscitivas relacionadas con niveles más altos de anosognosia. Así, se llega a la conclusión de que otros síntomas pueden confundir la relación entre anosognosia y la gravedad de la demencia. También se ha observado que la distimia aparece con alta frecuencia en las primeras etapas de la EA y se asocia a un buen conocimiento de los déficits por parte del enfermo. En cambio, es en la depresión mayor donde se ha encontrado un mayor número de pacientes con anosognosia^{51,61}. Además, se observa que los enfermos de EA que presentan delirios o alucinaciones tienen mayor anosognosia^{39,53,62,68}, que los que presentan depresión mayor o distimia. Algunos estudios han apuntado que la anosognosia puede «proteger» a los enfermos de sus sentimientos deprimidos^{51,62}, aunque hay otros estudios que lo contradicen^{40,69}. En muchos casos, es necesario tratar de establecer cuánto de la «negación» de un trastorno puede ser una anosognosia en sentido estricto y cuánto una reacción psicológicamente determinada.

Por otro lado, Gil et al⁶⁵ elaboraron un cuestionario de autoconsciencia que permite evaluar distintos aspectos, entre los que se encuentra la anosognosia, además de: identidad personal, estado afectivo, representación corporal, memoria prospectiva, introspección y juicio moral. La aplicaron a un grupo de 45 pacientes con EA de gravedad leve o moderada, y observaron que la anosognosia era el factor de autoconsciencia más comúnmente alterado en la EA. Encontraron una correlación significativa entre la anosognosia y la gravedad de la demencia, pero también con la gravedad del trastorno frontal. Pero en ese grupo de pacientes con EA, no se podía distinguir entre el papel que desempeñaba la gravedad del deterioro cognitivo y el de la disfunción frontal.

Con respecto a la relación entre anosognosia y su locus neural, en la EA se ha asociado frecuentemente a una disfunción de tipo frontal^{39,67,70}, aunque se han recogido datos contrarios⁵¹. Así, se ha encontrado que la anosognosia de la EA correlaciona con déficits metabólicos en el hemisferio frontal derecho y no tanto con déficit en dominios cognitivos específicos^{40,71}, por lo que se produce un aumento de la densidad de las placas seniles en la región derecha del presubiculum del hipocampo en pacientes con mayor probabilidad de ser anosognósicos. Además, se ha observado que el presubiculum situado

en la región hipocampal desempeña un papel esencial en la valoración de uno mismo (autoconocimiento, autoconsciencia)⁶⁵, lo que puede reflejar sus interconexiones con otras regiones temporales y prefrontales intermedias⁷². En un reciente estudio de Vogel et al⁶⁴, la anosognosia se relaciona con los síntomas comportamentales de la EA y con el daño en la corteza frontal inferior derecha. Asimismo, se han asociado en pacientes con EA la gravedad de la anosognosia (evaluada mediante el CAS-AD), con una disminución de la recepción de glucosa en el córtex cingular antero-inferior y parietal posterior, en un estudio con tomografía por emisión de positrones y resonancia magnética, teniendo éste un papel importante en la atención.

Con respecto a las teorías psicopatológicas, éstas conciben la anosognosia como un mecanismo psicológico de defensa («negación»; Leonni-Stanonik⁶⁹), donde se pone de relieve la importancia de la personalidad premórbida. Así, Damasio^{73,74} considera la anosognosia como una disminución o abolición del «yo» normal único. La anosognosia podría observarse más frecuentemente en pacientes con una personalidad perfeccionista, compulsiva⁷⁵ y con la manera de afrontar la enfermedad y sus consecuencias. Por ello, Trouillet et al⁶⁰ consideran que la anosognosia podría implicar trastornos en diferentes mecanismos neurológicos, neuropsicológicos y psicopatológicos, dependiendo de la gravedad de la demencia, del tipo de trastornos, de la historia de personalidad del paciente, de la ayuda familiar prestada a éste y también de la percepción social de la demencia.

Por otro lado, Migliorelli et al⁶¹ sitúan la anosognosia en la EA como parte de un síndrome neuropsiquiátrico específico, en el que los pacientes que presentaban anosognosia mostraban una duración de la enfermedad significativamente mayor, un deterioro cognitivo más grave, déficits más discapacitantes en las actividades de la vida diaria y puntuaciones más altas en hipermanía y lloro patológico que los pacientes con EA sin anosognosia.

Anosognosia y otro tipo de demencias

Con respecto a la anosognosia en otro tipo de demencias, Snowden et al⁷⁶ señalan que la anosognosia en la demencia frontotemporal parece ser más importante que en el caso de los pacientes con EA. El cuadro clínico de la demencia frontotemporal comienza con trastornos conductuales que destacan sobre los trastornos cognitivos. La anosognosia suele estar asociada en demencias de tipo frontal, tanto en pacientes con un perfil neuropsicológico de inhibición o apatía, con mayor compromiso frontal dorsolateral, como en enfermos con un cuadro clínico más impulsivo con mayor compromiso de la corteza orbitaria.

En la demencia a infartos múltiples, la anosognosia suele ser menos frecuente que en la EA²³. Sin embargo, en el estudio de Starkstein et al⁵¹, donde se examinaron

las diferencias psiquiátricas, neuropsicológicas y de riesgo vascular cerebral entre pacientes con demencia tipo Alzheimer y pacientes con demencia a infartos múltiples, se encontró que los pacientes con demencia a infartos múltiples presentaban una anosognosia más grave que los enfermos de Alzheimer, que se relacionó con la presencia de una hipoperfusión frontal y de los ganglios basales, así como una disfunción frontal más importante en pacientes con demencia a infartos múltiples, evaluado con pruebas denominadas «ejecutivas».

Comparando la EA con la enfermedad de Parkinson con demencia, Starkstein et al⁶² encontraron que los parkinsonianos dementes mostraban una alta prevalencia de depresión mayor, mientras que los pacientes con EA presentaban una mayor anosognosia y desinhibición.

CONCLUSIÓN

Nuestro cerebro posee mecanismos que nos permiten verificar nuestros actos, lo que sucede a nuestro alrededor y en nuestro interior. Esos mecanismos parecen dejar de funcionar adecuadamente en pacientes que manifiestan una anosognosia. La anosognosia representa la incapacidad del paciente de reconocer trastornos que son evidentes al explorador y a los familiares. Hoy día, es difícil llegar a definir la anosognosia y saber cuál es el umbral para acreditar «nosognosia normal». Todavía observamos cómo se usan indiscriminadamente los términos de anosognosia, negación, inconsciencia, desconcierto o mal conocimiento de manera sinónima para designar la anosognosia. Además, está considerada como un fenómeno multifactorial, como un trastorno no unitario y sería más adecuado hablar de un continuum entre una consciencia normal de los trastornos y sus consecuencias, y una negación radical. Un reto para el futuro estará en afinar las definiciones de las dimensiones más relevantes de la anosognosia y tratar de operar con ellas con el fin de poder evaluarlas experimentalmente.

Esta revisión se ha centrado en la anosognosia en la EA, que es un aspecto crítico a la hora de tratar al enfermo, tanto por parte de los profesionales de la salud como de su propia familia.

A pesar del gran deterioro cognitivo característico en la EA, y de su heterogeneidad en cuanto a sus manifestaciones clínicas, se ha observado frecuentemente en esta enfermedad la presencia de anosognosia. Se han propuesto varias teorías que pretenden explicar la anosognosia en la EA, como las teorías neuroanatómicas, neurológicas o psicopatológicas... aunque en la actualidad, ninguna parece poder explicar totalmente ese fenómeno ni sus mecanismos subyacentes. Muchos estudios relacionan la presencia de anosognosia en la EA con el grado de demencia o la localización de las lesiones en el hemisferio cerebral derecho o regiones frontales, pero se han constatado datos contradictorios.

No hay duda de que la EA se ha erigido como una compleja enfermedad que precisa de un trabajo transdisciplinario por parte de distintos especialistas para atender a los enfermos y familiares que sufren la EA. Una colaboración sociosanitaria conjunta desde el principio permite un diagnóstico más temprano y fiable, un tratamiento tanto farmacológico como no farmacológico adecuado y, por ende, un aumento en la calidad de vida de todo el núcleo familiar y social donde se halla el enfermo de Alzheimer.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prigatano GP, Schacter DL. Awareness of deficit after brain injury: Clinical and Theoretical Issues. New York: Oxford University Press; 1991.
2. Vuilleumier P. Anosognosia. In Bogousslavsky J, Cummings JL. Behavior and Mood Disorders in Focal Brain Lesions, Cambridge: University Press; 2000. p. 465-519.
3. Vuilleumier P. Anosognosia: The neurology of beliefs and uncertainties. *Cortex*. 2004;40:9-17.
4. Marcel AJ, Tegner R, Nimmo-Smith I. Anosognosia for plegia: Specificity, extension, partiality and disunity of unawareness. *Cortex*. 2004;40:17-38.
5. Marcel AJ, Doherty C. Structured perceptual input imposes an egocentric frame of reference: pointing, imagery, and spatial self-consciousness. *Perception*. 2005;34:638-60.
6. Babinski J. Contribution à l'étude des troubles mentaux dans l'hémiplegie organique (anosognosie). *Rev Neurol*. 1914;27:845-8.
7. Anton G. Ueber die Selbstwahrnehmung der Herderkrankungen des Gehirns durch den Kranken bei Rindenleiden und Rindentaubheit. *Arch Psychiatr Nervenkr*. 1899;32:86-127.
8. McGlynn SM, Kaszniak AW. Unawareness of deficits in dementia and schizophrenia. En: Prigatano GP, Schacter DL, editores. Awareness of deficit after brain injury: Clinical and theoretical issues. New York: Oxford University Press; 1991.
9. Rubens AB, Garrett MF. Anosognosia of linguistic deficits in patients with neurological deficits. En: Prigatano GP, Schacter DL, editores. Awareness of deficit after brain injury: Clinical and Theoretical Issues. New York: Oxford University Press; 1991. p. 40-7.
10. Pillon B, Dubois B, Agid Y. Cognitive deficits in non-Alzheimer's degenerative diseases. *J Neural Transm*. 1996;47 Suppl:61-71.
11. Stuss DT. Disturbance of self-awareness after frontal system damage. En: Prigatano GP, Schacter DL, editores. Awareness of deficit after brain injury: Clinical and Theoretical Issues. New York: Oxford University Press; 1991. p. 57-63.
12. McGlynn SM, Kaszniak AW. When metacognition fails: impaired awareness of deficit in Alzheimer's disease. *J Cogn Neurosci*. 1991;3:183-9.
13. Schacter DL. Unawareness of deficit and unawareness of knowledge in patients with memory disorders. En: Prigatano GP, Schacter DL, editores. Awareness of deficit after brain injury: Clinical and Theoretical Issues. New York: Oxford University Press; 1991. p. 48-56.
14. Levine DN, Calvanio R, Rinn WE. The pathogenesis of anosognosia for hemiplegia. *Neurology*. 1991;41:1770-81.
15. Goldstein K. Language and language disturbances. New York: Grune & Stratton; 1948.
16. Gainotti G. Emotional behavior and hemispheric side of the lesion. *Cortex*. 1972;8:41-55.
17. Starkstein SE, Berthier ML, Fedoroff P, Price TR, Robinson RG. Anosognosia and major depression in 2 patients with cerebrovascular lesions. *Neurology*. 1990;40:1380-2.
18. Starkstein SE, Fedoroff JP, Price TR, Leiguarda R, Robinson RG. Anosognosia in patients with cerebrovascular lesions. A study of causative factors. *Stroke*. 1992;23:1446-53.
19. Ghika-Schmid F, Van Melle G, Guex P, Bogousslavsky J. Subjective experience and behavior in acute stroke: The Lausanne Emotion in Acute Stroke Study. *Neurology*. 1999;52:22-8.
20. Starkstein SE, Fedoroff P, Price TR, Leiguarda R, Robinson RG. Neuropsychological deficits in patients with anosognosia. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 1993;6:43-8.
21. Geschwind N. Disconnexion syndromes in animals and man. *Brain*. 1965;88:237-94.
22. Pia L, Neppi-Modona M, Ricci R, Berti A. The anatomy for anosognosia for hemiplegia: A meta-analysis. *Cortex*. 2004;40:367-77.
23. Donoso A. Anosognosia en enfermedades cerebrales. *Rev Chil Neuropsiquiatr*. 2002;4:69-79.
24. Venneri A, Shanks MF. Belief and awareness: reflections on a case of persistent anosognosia. *Neuropsychologia*. 2004;42:230-8.
25. Cutting J. Study of anosognosia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1978;41:548-55.
26. Heilman DM. Anosognosia: Possible neuropsychological mechanisms. En: Prigatano GP, Schacter DL, editores. Awareness of deficit after brain injury: Clinical and Theoretical Issues. New York: Oxford University Press; 1991. p. 53-62.
27. Daprati E, Sirigu A, Pradat-Diehl P, Franck N, Jeannerod M. Recognition for self-produced movement in a case of severe neglect. *Neurocase*. 2000;158:427-30.
28. Addair JC, Schwartz REL, Na DL, Fennel E, Gilmore RL, Heilman KM. Anosognosia: Examining the disconnection hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997;63:798-800.
29. Bisiach R, Vallar G, Perani D, Papagno C, Berti A. Unawareness of disease following lesions of the right hemisphere: Anosognosia for hemiplegia and anosognosia for hemianopsia. *Neuropsychologia*. 1986;24:471-82.
30. Garcin R, Varay A, Dima H. Document pour servir à l'étude des troubles du schéma corporel. *Rev Neurol*. 1938;69:498-510.
31. Small M, Ellis S. Denial of hemiplegia: An investigation into the theories of causation. *Eur Neurol*. 1996;36:353-63.
32. Levine DN. Unawareness of visual and sensorimotor defects: A hypothesis. *Brain Cogn*. 1990;13:233-81.
33. Dauriac-Le Masson V, Mailhan L, Louis-Dreyfus A, De Montety G, Denys P, Bussel B, Azouvi P. Double dissociation between unilateral neglect and anosognosia. *Rev Neurol*. 2002;158:427-30.
34. Bisiach R, Berti A. Dyschiria: An attempt at its systemic explanation. En: Jeannerod M, editor. Neuropsychological and neuropsychological aspects of spatial neglect. Amsterdam: North Holland; 1987. p. 183-201.
35. Weinstein EA, Kahn RL. Denial of illness: symbolic and physiological aspects. Springfield: Charles C. Thomas; 1955.
36. Dalla Barba G, Parlato V, Iavarone A, Bolter F. Anosognosia, intrusions and frontal functions in Alzheimer's disease and depression. *Neuropsychologia*. 1995;2:247-59.
37. Clarck L, Wilson BACG, Roth I, Hodges JR. Assessing awareness in early-stage Alzheimer's disease: Development and piloting of the Memory awareness rating scale. *Neuropsychol Rehabil*. 2002;12:341-62.
38. López OL, Becker JT, Somsak D, Dew MA, Dekosky ST. Awareness of cognitive deficits and anosognosia in probable Alzheimer's disease. *Eur J Neurol*. 1994;34:277-82.
39. Reed BR, Jagust WJ, Coulter L. Anosognosia in Alzheimer's disease: relationships to depression, cognitive function, and cerebral perfusion. *J Clin Exp Neuropsychol*. 1993;15:231-44.
40. Vasterling JJ, Seltzer B, Watrous WE. Longitudinal assessment of deficit unawareness in Alzheimer's disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 1997;10:197-202.
41. Michon A, Deweer B, Pillon B, Agid Y, Dubois B. Relation of anosognosia to frontal lobe dysfunction in Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1994;57:805-9.
42. Katz S, Ford AB, Moskowitz RW, Jackson BA, Jaffe MW. Studies of illness in the aged: the index of ADL, a standardized measure of biological and psychological function. *J Am Med Assoc*. 1963;185:914-9.
43. Lawton MP, Brody EM. Assessment of older people: Self-maintaining and instrumental activities of daily living. *Gerontologist*. 1969;9:179-86.
44. McNair DM, Kahn EJ. Self assessment of cognitive deficits. En: Crook T, editor. Assessment in geriatric psychopharmacology. New Canaan: Mark Pwley Associates; 1983. p. 137-43.
45. Squire LR, Zoukounis JA. Self-ratings of memory dysfunction: different findings in depression and amnesia. *J Clin Exp Neuropsychol*. 1988;10:727-38.
46. Swanberg MM, Tractenberg RE, Mohs R, Thal LJ, Cummings JL. Executive dysfunction in Alzheimer disease. *Arch Neurol*. 2004;61:556-60.
47. Cummings JL, Chung JA. Alteraciones neuropsiquiátricas en la enfermedad de Alzheimer. En: Martínez JM, Khachaturian ZS (Comp.). Alzheimer XXI: Ciencia y Sociedad. Barcelona: Masson; 2001. p. 285-98.
48. Alberca R. Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Alzheimer. En: Alberca R, López-Pousa S (Comp.). Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. 2.ª ed. Madrid: Panamericana; 2002. p. 233-50.

49. Smith CA, Henderson VW, McCleary CA, Murdock GA, Buckwalter JG. Anosognosia and Alzheimer's disease: the role of depressive symptoms in mediating impaired insight. *J Clin Exp Neuropsychol*. 2000;22:437-44.
50. Almeida OP, Crocco EI. Percepção dos déficits cognitivos e alterações do comportamento em pacientes com doença de Alzheimer. *Arq Neuropsiquiatr*. 2000;58:2A.
51. Starkstein SE, Sabe L, Vazquez S, Teson A, Petracca G, Chmerinski E, et al. Neuropsychological, psychiatric, and cerebral blood flow findings in vascular dementia and Alzheimer's disease. *Stroke*. 1996;27:408-14.
52. Auchus AP, Woodard JL, Goldstein FC, Green J, Green RC. Anosognosia in Alzheimer's disease. *Arch Neurol*. 1996;53:10.
53. Hazif-Thomas C, Thomas P, Arroyo-Anlló EM. Anosognosie et hallucinations. En: Michel BF, Arnaud-Castiglioni R, Derouesné C, Clément JP, editores. *Hallucinations et maladies neuro-dégénératives*. Marseille: Solal; 2002. p. 19-31.
54. Allegri R, Taragano F, Feldman M, Harris P, Naglè C. Relación entre las quejas subjetivas de memoria y el reporte familiar en pacientes con demencia tipo Alzheimer. *Actas Esp Psiquiatr*. 2000;28:373-8.
55. Vogel A, Sotkholm J, Gade A, Bo Andersen B, Hejl A. Awareness of deficits in mild cognitive impairment and Alzheimer's disease: Do MCI patients have impaired insight? *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2004;17:181-7.
56. Carr C. Locating an error correction signal for adult birdsong. *Nat Neurosci*. 2000;3:419-21.
57. Arroyo-Anlló EM, Gil R, Rosier M, Barraquer i Bordás L. Aprendizajes procedimentales y enfermedades neurológicas. *Rev Neurol*. 1999;29:1246-67.
58. Arroyo-Anlló EM. Estimulación psico-cognoscitiva en las demencias. *Programas de talleres de estimulación*. Barcelona: Prous Science; 2002.
59. Leonni-Stanonik M, Dougherty JH, Licata CA, et al. Anosognosia in mild Alzheimer's disease: revelations by FDG-PET. *Eur J Neurol*. 2002;9:42.
60. Trouillet R, Gely-Nargeot MC, Derouesné C. La méconnaissance des troubles dans la maladie d'Alzheimer: nécessité d'une approche multidimensionnelle. *Psychologie & NeuroPsychiatrie du Vieillessement*. 2004;1:99-110.
61. Migliorelli R, Tesón A, Sabe L, Petracchi M, Leiguarda R, Starkstein S. Prevalence and correlates of dysthymia and mayor depression among patients with Alzheimer's Disease. *Am J Psychiatry*. 1995;152:37-44.
62. Starkstein SE, Sabe L, Petracca G, Chmerinski E, Kuzis G, Merello M, et al. Neuropsychological and psychiatric differences between Alzheimer's disease and Parkinson's disease with dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996;61:381-7.
63. Kotler-Cope S, Camp CJ. Anosognosia in Alzheimer disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 1995;9:52-56.
64. Vogel A, Hasselbalch SG, Gade A, Ziebell M, Waldemar G. Cognitive and functional neuroimaging correlate for anosognosia in mild cognitive impairment and Alzheimer's disease. *International J Geriatr Psychiatry*. 2005;20:238-46.
65. Gil R, Arroyo-Anlló EM, Ingrand P, Gil M, Neau JP, Ornon C, et al. Self-consciousness and Alzheimer's disease. *Acta Neurol Scand*. 2001;104:296-300.
66. Mangone CA, Hier DB, Gorelick PB, Ganellen RJ, Langenberg P, Boorman R, et al. Impaired insight in Alzheimer's disease. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. 1991;4:189-93.
67. Starkstein SE, Sabe L, Cuerva AG, Kuzis G, Leiguarda R. Anosognosia and procedural learning in Alzheimer's disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 1997;10:96-101.
68. Harwood DG, Sultzer DL, Wheatley MA. Impaired insight in Alzheimer's disease: Association with cognitive deficits, psychiatric symptoms and behavioural disturbances. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 2000;13:83-8.
69. Sevush S, Leve N, Brickman A. Age at disease onset and pattern of cognitive impairment in probable Alzheimer's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 1993;5:66-72.
70. Ott BR, Lafleche G, Whelihan WM, Buongiorno GW, Albert MS, Fogel BS. Impaired awareness of deficits in Alzheimer disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 1996;10:68-76.
71. Starkstein SE, Vazquez S, Migliorelli R, Teson A, Sabe L, Leiguarda R. A single-photon emission computed tomographic study of anosognosia in Alzheimer's disease. *Arch Neurol*. 1995;52:415-20.
72. Marshall GA, Kaufer DI, Lopez OL, Rao GR, Hamilton RL, DeKosky ST. Right prosubiculum amyloid plaque density correlates with anosognosia in Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75:1396-400.
73. Damasio AR. La sensación de lo que ocurre: cuerpo y emoción en la construcción de la consciencia. Madrid: Debate; 2001.
74. Damasio AR. Mental self. The person within. *Nature*. 2003;423:227.
75. Weinstein EA, Kahn RL. Personality factors in denial of illness. *Arch Neurol Psychiatry*. 1953;69:355-67.
76. Snowden JS, Craufurd D, Griffiths HL, Neary D. Awareness of involuntary movements in Huntington disease. *Arch Neurol*. 1998;55:801-5.