

7. Etchepareborda MC. La neuropsicología infantil en el próximo milenio. *Rev Neurol* 1999; 28 (Supl 2): S70-6.
8. Sullivan K, Tager-Flusberg H. La comprensión superior en los adolescentes SPW. *The Endocrinologist* 2000; 10: 38-40.
9. Brice JA. Intervenciones conductuales y psicométricas en personas con SPW. *The Endocrinologist* 2000; 10: 27-30.
10. Rivière A, Martos J. El tratamiento del autismo, nuevas perspectivas; 1997. p. 84-5.

#### FENOTIPOS CONDUCTUALES EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI

**Resumen.** Introducción. *El fenotipo conductual del síndrome de Prader-Willi (SPW) se define por un perfil neurológico y un patrón característico de alteración de conducta que abarca déficit cognitivos, dificultades del aprendizaje y problemas de comportamiento, que aumentan con la edad, tanto en cantidad como en gravedad. Desarrollo. Se realiza una revisión del fenotipo conductual de los SPW de la Comunidad Valenciana, así como de sus comportamientos peculiares, y se analiza cómo éstos generan problemas familiares y sociales. Conclusión. La descripción de un comportamiento 'peculiar' nos abre nuevos horizontes a la hora de comprender y tratar al SPW, tanto desde un abordaje farmacológico como neuropsicológico.* [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S153-7]

**Palabras clave.** Obesidad. Problemas de conducta. Problemas sociales. Síndrome de Prader-Willi. Trastornos neurocognitivos.

11. Artigas J. El lenguaje en los trastornos autistas. *Rev Neurol* 1999; 28 (Supl 2): S118-23.
12. Artigas J. Las fronteras del autismo. *Rev Neurol Clin* 2001; 2: 211-24.
13. Waters J. Social life and relationships. *Articles PWSA (UK)* 1996; 5: 28.
14. Gross-Tsur V, Landau YE, Benarroch F, et al. Cognition, attention, and behavior in Prader-Willi syndrome. *J Child Neurol* 2001; 16: 288-90.
15. Whitman BY, Vogels A. International PWS Conference. *Psychology & Psychiatry* 2001; 37: 40.

#### FENÓTIPOS COMPORTAMENTAIS NA SÍNDROMA DE PRADER-WILLI

**Resumo.** Introdução. *O fenótipo comportamental da síndrome de Prader-Willi (SPW) define-se por um perfil neurológico e um padrão característico de alteração do comportamento que inclui défices cognitivos, dificuldades de aprendizagem e problemas de comportamento; aumentam com a idade, tanto em quantidade como em gravidade. Desenvolvimento. Revisão do fenótipo comportamental dos SPW da Comunidade Valenciana, assim como dos seus comportamentos peculiares, e analisa-se de que forma estes geram problemas familiares e sociais. Conclusão. A descrição de um comportamento 'peculiar' abre-nos novos horizontes no momento de compreender e tratar a SPW, quer sob uma abordagem farmacológica, quer neuropsicológica.* [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S153-7]

**Palavras chave.** Obesidade. Perturbações neurocognitivas. Problemas de comportamento. Problemas sociais. Síndrome de Prader-Willi.

## El síndrome de savant o idiot savant

J.A. Muñoz-Yunta<sup>a</sup>, T. Ortiz-Alonso<sup>b</sup>, C. Amo<sup>b</sup>, A. Fernández-Lucas<sup>b</sup>,  
F. Maestú<sup>b</sup>, M. Palau-Baduell<sup>c</sup>

#### SAVANT OR IDIOT SAVANT SYNDROME

**Summary.** *Savant syndrome is currently still very mysterious, yet, thanks to the progress made in neuroimaging studies and especially MSI (Magnetic Source Imaging) techniques, a little more is now known about it. The theory, formulated many years ago, about damage to the left hemisphere of the brain has been supported by functional neuroimaging. Its relation to developmental disorders or to autism spectrum disorders is far more justified today and can be explained on the basis of its neuropathology. We present a study based on a review of the scientific literature concerning the syndrome, from the first time it was described back in 1789 by Benjamin Rush up to the present day. We comment on its epidemiology and positive clinical manifestations, involving brilliant artistic talent and dazzling memory, but also the negative aspects suffered by these autistic patients. The most important theories are discussed together with the clinical coincidence with frontotemporal dementia and the responsibility of the right hemisphere when there are alterations in the contralateral hemisphere. The latest contributions made by Positron Emission Tomography and magnetoencephalography will be discussed and a mini-video of a personal case will be projected.* [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S157-61]

**Key words.** Cognitive memory. Dominant hemisphere. Frontotemporal dementia. Habit memory. Right hemisphere. Savant syndrome.

#### INTRODUCCIÓN E HISTORIA

La primera descripción data de 1789 y la realizó Benjamín Rush, psiquiatra americano, al narrar las habilidades de uno de sus pacien-

tes [1], Thomas Fuller, capaz de calcular en segundos la edad de una persona. Casi cien años después, J. Langdon Down, el descubridor del síndrome fenotipo de la trisomía 21, acuñó el término *idiot savant* [2], que terminó siendo poco aceptado por las diferencias obtenidas de estos pacientes en el cociente de inteligencia (CI), ya que los idiotas se consideraba que poseen un CI inferior a 25, mientras que se han descrito pacientes con síndrome de *savant* (SS) y CI entre 50, 70 y 120. Desde que Down describió el síndrome en 10 pacientes, hasta la actualidad, se han descrito casi 100 casos en la literatura.

En los últimos 10 años se recogen más de 30 artículos que describen las habilidades de estos pacientes, como gran capacidad para el cálculo, habilidades artísticas en el dibujo, la escultura, la música y la poesía, memorias selectivas prodigiosas o hiperme-

Recibido: 29.01.03. Aceptado: 30.01.03.

<sup>a</sup> Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. <sup>b</sup> Centro de Magnetoencefalografía Dr. Pérez Modrego. Universidad Complutense. Madrid. <sup>c</sup> Centro de Neuropsicobiología. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. J.A. Muñoz-Yunta. Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. Passeig Marítim, 25. E-08003 Barcelona. Fax: +34 932 483 000. E-mail: 10030amy@telefonica.net

© 2003, REVISTA DE NEUROLOGÍA

**Tabla.** Aspectos fisiopatológicos del síndrome de *savant*. Teorías.

Autor	Año	Procedencia	Teoría del hemisferio izquierdo
Brink	1980	Colegio Crafton Hills. California	Lesión por arma de fuego en hemisferio izquierdo
Rimland	1980	Instituto de Investigación del Autismo. San Diego	Déficit de capacidades en hemisferio izquierdo. Incremento de capacidades en hemisferio derecho
Galaburda	1989	Universidad de Harvard	Testosterona, efectos en el desarrollo del hemisferio izquierdo. Dominancia en varones
Miller	1998	Universidad de California. San Francisco.	Demencia frontotemporal. Determinó las alteraciones en el hemisferio izquierdo mediante SPECT
Craig Hou	1998	Universidad de Washington	Demuestra alteraciones importantes de flujo en el neocórtex del lóbulo temporal izquierdo de un niño <i>savant</i>
Muñoz-Yunta y Ortiz	2003	Hospital del Mar. Barcelona Centro MEG. Madrid	Encuentran transmisión del lenguaje en el hemisferio derecho en un niño con habilidades <i>savant</i>

sias y extraordinarias habilidades en el dibujo tridimensional, entre otras [3-17]. Constatan en estos trabajos que los pacientes presentan un déficit importante en las habilidades propias del hemisferio izquierdo (HI), de aspecto lógico y simbólicas, así como de especialidades lingüísticas, y presentan aumentadas las habilidades propias del hemisferio derecho (HD), como las artísticas no simbólicas, habilidades visuales y motoras, habilidades para las artes plásticas y la música; asimismo, llama la atención la capacidad para el cálculo y las matemáticas en general y otras habilidades de aspecto mecánico y de destreza espacial [18].

## EPIDEMIOLOGÍA

Al igual que el diagnóstico del autismo y los síndromes dentro del espectro autista, el diagnóstico del SS es de tipo clínico y no existe un consenso universal en cuanto a su prevalencia [20].

Según los criterios de la Asociación Americana de Psiquiatría, la prevalencia del autismo es de 1/1.000 [2] y en un estudio realizado en Japón [22] se ha visto que la incidencia es aproximadamente de 8/10.000. En el SS, con respecto al autismo, sería de 1/10, y de uno de cada 1.000 individuos que tienen dañado el cerebro o padecen retraso mental. Lo mismo, y en proporciones parecidas, ocurre con el sexo; para el autismo, la proporción es de 3-4 niños por 1 niña, aunque esta relación es más baja en pacientes con retraso mental agudo; por el contrario, es más alta en los que presentan un CI alto [22]. Esta mayor afectación de varones que de mujeres para el autismo y el SS ha permitido elaborar teorías que se comentarán en el apartado de fisiopatología del SS.

## CLÍNICA

Los pacientes que sufren el SS son autistas o padecen un trastorno del espectro autista, o bien se considera que han sufrido un trastorno del desarrollo, presentan retraso mental de diversa consideración o daño cerebral de diversa etiología en el hemisferio cerebral izquierdo.

Su clínica se caracteriza por poseer un repertorio limitado de habilidades, que generalmente corresponden al HD; estas habilidades difieren de las que se asientan en el HI, que se encuentran alteradas. Por ello se le da al paciente la denominación 'idiota sabio', pues se encuentra francamente discapacitado en el HI y es sabio para el HD; esta situación muestra características parecidas a la que ocurre en la demencia frontotemporal en los pacientes

preseniles, aunque no es así respecto a la memoria; estas peculiaridades se describirán en cada caso más adelante, cuando se exponga la fisiopatología de ambos síndromes.

## HABILIDADES

### Musicales

Parecen músicos de carrera, cuando en realidad lo son de oído y, sin ninguna clase de estudios, son capaces de entonar canciones perfectamente, así como interpretar piezas musicales con asombrosa facilidad; pueden llegar a dominar varios instrumentos musicales con una facilidad sorprendente, como la guitarra, la trompeta, el contrabajo, el violín y, sobre todo, el piano, con el que llegan a crear composiciones propias de gran contenido artístico.

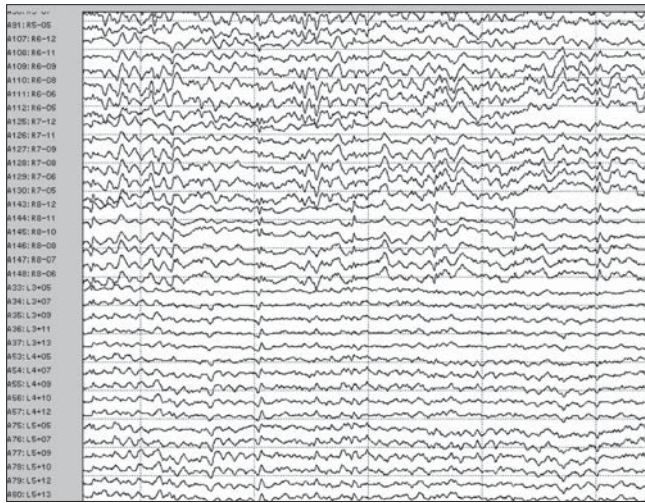
Este sería el caso de Leslie Lemke, extraordinario músico de oído y virtuoso compositor. Se dice que a los 14 años de edad tocó, por primera vez y a la perfección, el concierto número 1 de Tchaikovsky, que sólo había oído una vez, el día anterior, en su casa por la televisión. Leslie no ha estudiado nunca música y tampoco ha recibido lecciones de ningún profesional. Vive en EE.UU., en donde da conciertos. En los últimos años ha perfeccionado sus habilidades y ha improvisado y compuesto canciones; es decir, ha desarrollado esta habilidad que no cesa de deslumbrar. Leslie Lemke tiene un historial médico de prematuridad, hipoxia perinatal, sufrimiento cerebral, trastornos del desarrollo y ceguera.

Recientemente, se han rescatado las habilidades musicales de un antiguo *savant*, llamado 'la octava maravilla del mundo', el 'Ciego Tom' (1849-1908), a través del famoso músico John Davis, quien ha interpretado sus composiciones musicales y ha conseguido un gran éxito.

### Artes plásticas

En esta vertiente, se expresan muy bien los *savants* con el dibujo, la pintura en sus diversas técnicas y también la escultura. Son capaces de plasmar en sus obras un gran detallismo. Un ejemplo conocido de estas habilidades es el escocés Richart Wawro, descubierto en la escuela especial, cuando coloreaba con lápices de cera. En una exposición que realizó antes de los 18 años, dejó atónitos a profesores de bellas artes. Se le conoce por todo el mundo como 'el autista pintor'.

Otro *savant* de las artes plásticas es Alonzo Clemons, diagnosticado de autista. Es capaz de retener en unos instantes una imagen bella en su retina y plasmarla seguidamente en forma de



**Figura 1.** Trazado MEG de un niño con síndrome de *savant*, en donde se observa una diferencia entre los canales derechos (superior) y los izquierdos (inferior), en los que la amplitud se encuentra claramente disminuida.

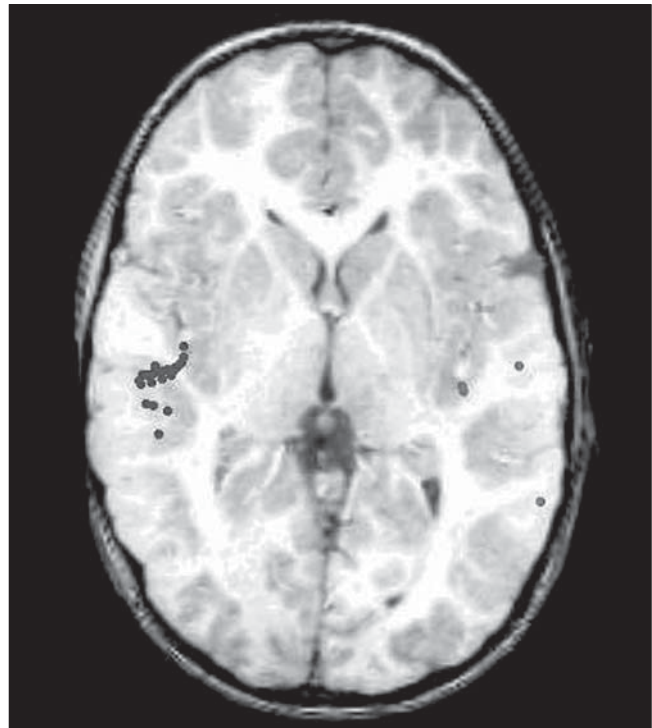


**Figura 2.** Técnica MSI (RM+MEG) en corte coronal en un niño diestro con síndrome de *savant*. Se somete durante el estudio MEG a estimulación lingüística en modalidad auditiva, mediante una tarea verbal de reconocimiento continuo. Se observa la diferencia dipolar hemisférica derecha en áreas del lenguaje.

escultura; como si tuviera conocimientos de anatomía, reproduce músculos y fibras exactamente como las ve. Sus producciones de estatuillas en bronce se han hecho famosas y se cotizan en el mundo del arte.

### **Cálculo y matemáticas**

Son las habilidades más espectaculares y frecuentes en el SS; sus estrategias matemáticas en el cálculo de los calendarios se conoce bien y puede darse en todo el espectro del SS. El caso más conocido es el de Kim Peek, llamado también la enciclopedia ambulante; en su currículum de habilidades consta que se



**Figura 3.** Igual que la figura 2, en corte axial.

sabía de memoria ciertas peculiaridades de más de 5.000 libros. Actúa como un aparato GPS de un moderno automóvil, pues informa a quien se lo pide de las carreteras que entran y salen de cada ciudad, pueblo o condado de EE.UU.; es también una agenda viviente para informar sobre los códigos telefónicos, distritos postales, emisoras y canales de televisión, así como de las redes de teléfono de que dispone su país. La otra cara de la moneda, o mejor dicho, del otro hemisferio cerebral, es que Kim sufre serias limitaciones para controlar sus necesidades básicas, y en la actualidad precisa la ayuda de su padre. Las habilidades de Kim Peek recorrieron todo el mundo a través del personaje de Raymond Babbit, magistralmente interpretado por Dustin Hoffman en la conocida película *Rain Man*; por cierto, *Rain Man* (en castellano, 'hombre de la lluvia') es una falsa interpretación del nombre de Raymond Babbit.

Algunos autores describen tres tipos de SS:

- Savants *prodigiosos*. Son autistas muy fuera de lo común por su habilidad. sobresalen en todos los niveles de CI que presentan, tanto por exceso como por defecto; es probable que existan menos de 25 en todo el mundo.
- Savants *con talento*. Sus habilidades son tan espectaculares como en el caso de los prodigiosos, pero también llaman la atención debido a la gran discapacidad que presentan: son autistas o con trastornos del espectro autista, antes considerados trastornos del desarrollo con síntomas asociados de retraso mental.
- Savants *de minucias*. Tienen ciertas peculiaridades de *savant*, pero limitadas; tienen buena memoria de tipo visual y auditiva; de pequeños, cuando se pierden, suelen realizar grandes recorridos diciendo: 'soy autista', 'me llamo Juan', 'voy a mi ciudad'; de mayores tienen bastantes restricciones sociales, pero pueden empatizar con sus minucias a través de conversaciones de fútbol, partidos de liga o resultados deportivos, en los que son especialistas.



En realidad, la memoria de los *savants* no es una verdadera memoria, sino lo que algunos autores han denominado como memoria irreflexiva, memoria de adherencia verbal, memoria de hábitos, memoria de procedimientos o no cognitiva, y sus circuitos se sustentarían en estructuras filogenéticamente arcaicas.

### FISIOPATOLOGÍA DEL SÍNDROME DE SAVANT

Todavía no existe un consenso que permita elaborar una teoría general de lo que ocurre en el cerebro de estos pacientes; pero, poco a poco, se estrechan y unifican los conocimientos al respecto, a través de paradigmas clínicos y el advenimiento de la moderna neuroimagen estructural y funcional, y recientemente con las técnicas MSI (del inglés, *magnetic source imagin*), entre RM con PET y magnetoencefalografía (MEG). La teoría del daño en el HI parece ser reponsable de la fisiopatología del proceso. Es decir, se deteriora el HI y el HD lo compensaría; la MEG va a ser decisiva en este punto durante los próximos años.

El primer paradigma accidental neuropatológico lo describió el psicólogo Brink, en 1980, que apoyaba la alteración del HI; describió un caso de un niño de 9 años de edad, herido por arma de fuego, que quedó con una hemiparesia derecha y gran afectación del lenguaje; tras el accidente, aparecieron habilidades de *savant* peculiares en la vertiente tonicomotora del lado contralateral. El segundo paradigma se ha comparado con la demencia frontotemporal de pacientes seniles, al desarrollar o compensar, en el transcurso de su demencia, habilidades muy parecidas a las del SS; las alteraciones funcionales de estos pacientes se han estudiado mediante SPECT cerebral (Tabla).

Una hipótesis atractiva ha sido la de Geschwind y Galaburda, de la Universidad de Harvard; propusieron como causa un daño prenatal en el HI causado por la testosterona, que actuaría

en el feto masculino y retardaría el crecimiento y alteraría la maduración funcional del cerebro. El HI sería más vulnerable, mientras que el HD compensaría el crecimiento y se haría dominante en los varones. La mayor incidencia en varones ocurre en todas las disfunciones cerebrales del proceso madurativo, como en todo el espectro autista, las disfasias del desarrollo, la misma dislexia y el TDAH.

Nuestro grupo ha podido objetivar varios casos con trastornos del desarrollo, algunos considerados y clasificados metodológicamente como trastornos del espectro autista, que mejoraron en todas las áreas, y espectacularmente en el desarrollo del lenguaje; se pudo demostrar mediante un estudio funcional con técnicas MSI, RM+MEG, la trasmisión a áreas del lenguaje en HD, a la vez que el niño presenta habilidades de *savant* (Figs. 1, 2 y 3).

### CONCLUSIONES

En la actualidad, disponemos de instrumentos para examinar la estructura y el funcionamiento del cerebro, y se pueden realizar correlatos comparativos con síndromes estudiados con buena metodología neuropsicológica; sobre la base de tests específicamente validados para muchas poblaciones, se puede valorar así los trastornos del espectro autista y el propio SS.

Para todos los que nos dedicamos al estudio del autismo, el SS nos brinda, por azar biológico, la oportunidad de comprender en su inicio la fisiopatología del autismo, y dar preponderancia a la tan estudiada lateralidad, que precisamente durante el proceso de maduración neurobiológica tiene preferencia. Por otra parte, ofrece un campo extraordinario a la habilitación precoz y al aprendizaje de estos pacientes, favoreciendo su integración social.

### BIBLIOGRAFÍA

- Rush B. An account for the bilions retnitting fever, as it appeared in Philadelphia in the summer and autumn of the year 1780. Medical inquiries and observations. Philadelphia: Prichard & Hall; 1789. p. 231-939.
- Down JL. On some of the mental affections of childhood and youth. London, Churchill; 1887.
- Mortar J, Ring HA, Robertson MM. An idiot savant calendrical calculator with Gilles de la Tourette syndrome: implications for an understanding of the savant syndrome. *Psychol Med* 1993; 23: 1019-21.
- Scheuffgen K, Happe F, Anderson M, Frith U. High 'intelligence' low 'IO' Speed of processing and measured IO in children with autism. *Brain Cogn* 1993; 23: 279-309.
- Hou C, Miller BL, Cummings JL, Goldberg M, Mychack P, Bottino V, et al. Artistic savants. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol* 2000; 13: 29-38.
- Happe F. Autism: cognitive deficit or cognitive style? *J Child Psychol Psychiatry* 1999; 40: 1129-39.
- Mottron L, Belleville S, Stip E, Morasse K. Atypical memory performance in an autistic savant. *Memory* 1998; 6: 593-607.
- Heavery L, Pring L, Hermelin B. A date to remember: the nature of memory in savant calendrical calculators. *Psychol Med* 1999; 29: 145-60.
- Mottron L, Belleville D, Stip E. Proper name hypermnnesia in an autistic subject. *Psychol Bull* 1999; 125: 31-46.
- Rover J, Krekewich K, Perelman K, Weksberg R, Holland J, Feigenbaum A. Savant characteristic in a child with developmental delay and deletion in the short arm of chromosome 20. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37: 637-44.
- Young RL, Nettelbeck T. The abilities of a musical savant and his family. *J Autism Dev Disord* 1995; 25: 231-48.
- Mottron L, Belleville S. Perspective production in a savant autistic draughtsman. *Psychol Med* 1995; 25: 639-48.
- O'Connor N, Hermelin B. Two autistic savant readers. *J Autism Dev Disord* 1994; 24: 501-15.
- Bujas-Petkovic Z. Special talents of autistic children (autistic-savant) and their mental functions. *Lijec Vjesn* 1994; 116: 26-9.
- Casey BJ, Gordon CT, Mannheim GB, Rumsey JM. Dysfunctional attentions in autistic savants. *J Clin Exp Neuropsychol* 1993; 15: 933-46.
- Kehrer HE. Savant capabilities of autistic persons. *Acta Paedopsychiatr* 1992; 55: 151-5.
- O'Connor N, Hermelin B. Talents and preoccupations in idiots-savants. *Psychol Med* 1991; 21: 959-64.
- Beate H. A memoir of the savant syndrome. Bright splinters of the mind: a personal story of research with autistics savant. London: Jessica Kingsley Publishers; 2001. p. 160.
- Gazzaniga MS. Dos cerebros en uno. *Investigación y Ciencia* 1998; IX: 15-9.
- Rodríguez-Barrionuevo AC, Rodríguez-Vives M. Diagnóstico clínico del autismo. In Mulas-Delgado F, ed. IV Curso Internacional de Actualización en Neuropediatria y Neuropsiquiatria Infantil. *Rev Neurol* 2002; 34: 72-7.
- Gillberg C. Outcome in autism and autistic-like conditions. *Ann Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1991; 30: 375-82.
- Sugiyama T, Takei Y, Abe T. The prevalence of autism in Nagoya Japan. II: A total population study for 10 years. In Naruse H, Ornitz EM, eds. *Neurobiology of Infantile Autism*. Amsterdam: Excerpta Medica; 1992. p. 181-4
- Wing L. Arperger syndrome: a clinical account. *Psychol Med* 1981; 11: 115-29.

### EL SÍNDROME DE SAVANT O IDIOT SAVANT

**Resumen.** El síndrome de savant es aún, en la actualidad, muy misterioso; pero, gracias a los avances en los estudios con neuro-

### A SÍNDROMA DE SAVANT OU IDIOT SAVANT

**Resumo.** A síndrome de savant é ainda hoje muito misteriosa, no entanto, graças aos avanços nos estudos com neuroimagem, especial-

*imagen, especialmente con técnicas MSI (del inglés, magnetic source imaging), se sabe más de él. La teoría, formulada hace largo tiempo, sobre los daños del hemisferio cerebral izquierdo, se ha visto respaldada por la neuroimagen funcional. Su relación con los trastornos del desarrollo o trastornos del espectro autista, está hoy mucho más justificada y puede explicarse desde su neuropatología. Se expone un trabajo de revisión del síndrome en cuanto a la literatura científica, desde su primera descripción, en 1789, por Benjamin Rush, hasta la actualidad. Se comenta la epidemiología y sus manifestaciones clínicas positivas, de brillantez artística y de memoria deslumbrante, a la vez que los aspectos negativos que acompañan a estos pacientes autistas. Se discuten las teorías más importantes, así como la coincidencia clínica con la demencia frontotemporal, la responsabilidad del hemisferio derecho cuando hay alteraciones en el hemisferio contralateral, y las nuevas aportaciones mediante la tomografía por emisión de positrones y la magnetoencefalografía. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S157-61]*

**Palabras clave.** Demencia frontotemporal. Hemisferio derecho. Hemisferio dominante. Memoria cognitiva. Memoria de hábitos. Síndrome de savant.

*mente as técnicas de MSI (do inglês, magnetic source imaging), sabe-se mais sobre esta síndrome. A teoria, formulada há muito tempo, sobre as lesões do hemisfério cerebral esquerdo, tem sido apoiada pela neuroimagem funcional. A sua relação com as perturbações do desenvolvimento ou perturbações do espectro autista, tem hoje maior justificação e pode explicar-se a partir da sua neuropatologia. Expõe-se um trabalho de revisão da síndrome quanto à literatura científica, desde a sua primeira descrição, em 1789, por Benjamin Rush, até à actualidade. Comenta-se a epidemiologia e suas manifestações clínicas positivas, de brilho artístico e da memória deslumbrante, em vez dos seus aspectos negativos que acompanham estes doentes autistas. Discutem-se as teorias mais importantes, assim como a coincidência clínica com a demência frontotemporal, e a responsabilidade do hemisfério direito quando há alterações no hemisfério contralateral. Os novos contributos serão discutidos mediante a tomografia por emissão de positrões e a magnetoencefalografia, e projectar-se-á um mini-vídeo de um caso pessoal. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S157-61]*

**Palavras chave.** Demência frontotemporal. Hemisfério direito. Hemisfério dominante. Memória cognitiva. Memória de hábitos. Síndrome de savant.