

Notas Clínicas

ESTUDIO DE UN CASO DE DEMENCIA CON AFECTACION POSTERIOR

MÓNICA BORGES GUERRA ¹; DAVID GARCÍA SOLÍS ²
ISABEL BORREGO DORADO ²

1. Master en Neuropsicología. Universidad de Sevilla.

2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen

Se presenta el caso de un varón de 64 años de edad que desarrolla un cuadro caracterizado por Alteraciones visuales, agrafia, alexia y acalculia. El SPECT cerebral mostró hipocaptación a nivel de ambas regiones temporoparietales en su porción más posterior, con predominio izquierdo y una marcada dilatación ventricular de astas occipitales. Estos datos identifican un caso de demencia con afectación posterior en la que no se ha identificado aún la naturaleza de la enfermedad causal.

Palabras clave: Evaluación neuropsicología, SPECT, demencia.

A CASE STUDY OF DEMENTIA WITH POSTERIOR AFFECTATION

Abstract

The case of a 64 year old man who develops a chart characterized by visual alterations, agraphia, alexia and acalculia is presented. The cerebral spect showed hypocaptation at the level of both temporoparietal regions in their most posterior portion, with predominance of the left side and a marked ventricular dilatation of occipital horns. This data identifies a case of dementia with posterior affectation in which the nature of the causing illness has not yet been identified.

Key Words: Neuropsychological Assessment, SPECT, dementia.

1. Introducción

La demencia tipo Alzheimer se presenta generalmente como una entidad con un perfil clínico, una patogénia y una topografía lesional característica. Su diagnóstico, cuando se muestra en su forma típica como manifestación de una pérdida de memoria de evocación durante meses o años y posteriormente con trastornos del lenguaje y alteraciones visoespaciales, no

suele revestir problemas. Más difícil diagnóstico presentan aquellos pacientes con una sintomatología focal distinta, en estos casos se debe decidir si el cuadro progresivo se debe a una enfermedad de Alzheimer o a otro tipo de patología.

2. Caso Clínico

Varón de 64 años que comienza a tener problemas para leer, escribir y realizar operaciones matemáticas. Refiere de forma imprecisa trastorno visual que le dificulta la realización de ciertas actividades. Ha notado una disminución en su capacidad mnésica en los últimos dos años.

El paciente aqueja principalmente problemas para ejecutar tareas en las que necesita un control procedimental y visual específico. Así, por ejemplo, padece dificultades para conducir; una vez introducido en el vehículo, es incapaz de coordinar sus acciones, no sigue una secuencia lógica para ponerlo en funcionamiento, no sabe si debe introducir la llave, el asiento que debe ocupar, o el mando que debe accionar. Esta falta de coordinación está presente en la mayoría de sus actividades diarias, como vestirse, preparar la comida, o hacer las tareas de la casa.



Figura 1.

La RM muestra una importante dilatación asimétrica de ventrículos laterales y una marcada atrofia cortico-subcortical. Se observan pequeñas lesiones isquémicas a nivel de ambos putamen.

Actualmente necesita ayuda para realizar su higiene personal. Sus familiares refieren haber notado un enlentecimiento en el discurso, así como problemas para expresarse. Se encuentra muy apático y desinteresado por el entorno.

Frecuentes episodios de desorientación en lugares conocidos. Alteración en el reconocimiento de familiares y amigos.

Pruebas de neuroimagen. La TAC y la RM pusieron de manifiesto una importante dilatación de tercer ventrículo y ventrículos laterales, así como una marcada atrofia cortico-subcortical; sin embargo no existía edema periependimario, ni un aplanamiento de astas frontales de los ventrículos que sugiriera una hidrocefalia normotensiva. Coexisten, además, pequeñas lesiones isquémicas a nivel de ambos putamen. En fosa posterior, se observa una discreta atrofia cerebelosa y vermiana, con cuarto ventrículo y tronco encefálico normales. (Figura 1).

Spect cerebral.- Tras mantener al paciente durante 30 minutos en una habitación con luz tenue y sin ruidos se administró por vía i.v. 25 mCi de Tc99m-ECD. La adquisición del estudio se comenzó 1 hora después, utilizando una gammacámara de doble cabezal(Picker-Axis), con colimador LEHR. Se obtuvieron un total de 90 imágenes en una órbita de 360°.

Se utilizó una matriz de 64*64, con un zoom de 1.5, con lo que se obtuvo un tamaño de pixel de 6.28 mm. Para la reconstrucción de las imágenes se empleó el método de retroproyección filtrada, aplicando un filtro Butterworth y con corrección de atenuación por el método de Chang. Se generan cortes transversos paralelos a línea fronto-occipital basal, coronales y sagitales, con un espesor de corte de 9.6 mm.

Se realizó análisis semicuantitativo, relacionando las cuentas de áreas de interés cortical con las de cerebelo, obteniéndose índices cortico-cerebelosos.

Las imágenes del SPECT mostraron una severa hipoperfusión de las regiones temporal y parietal izquierdas, con afectación incluso del lóbulo occipital. También se apreció hipocaptación de la región temporal derecha en su porción más posterior e hipoperfusión moderada-ligera en región parietal derecha. Se evidenció asimismo una importante dilatación

ventricular asimétrica de astas posteriores con predominio izquierdo. (Figura 2).

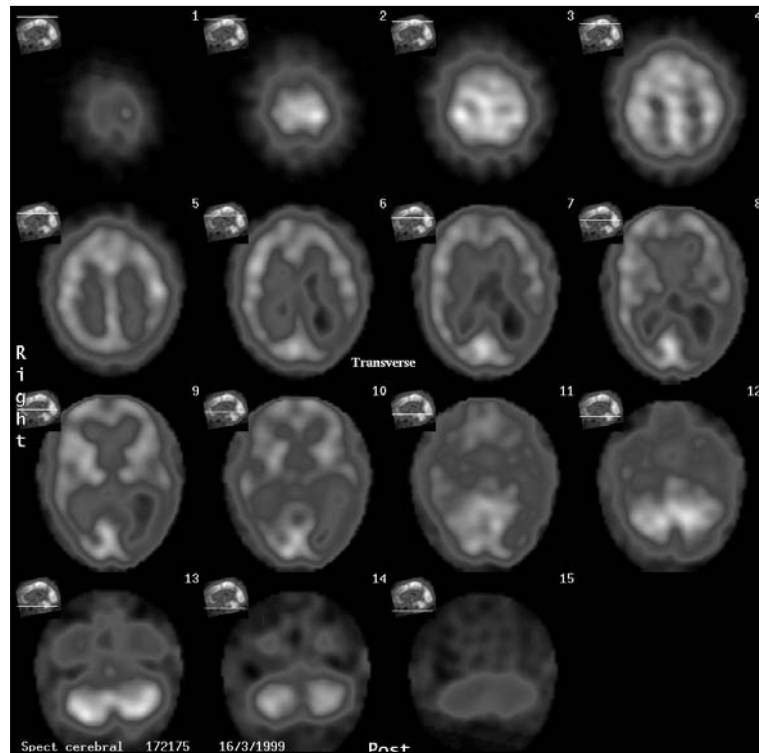


Figura 2. -

SPECT con Tc99m-ECD. Severa hipoperfusión de las regiones temporal y parietal izquierdas, con afectación occipital. Hipocaptación en región temporal y parietal derecha. Importante dilatación ventricular asimétrica de astas posteriores.

Evaluación neuropsicológica. Las pruebas utilizadas en el estudio neuropsicológico aparecen en la tabla anexa.(Tabla 1). En base a los datos recogidos hemos clasificado los déficit hallados en diferentes áreas cognitivas. En referencia a su capacidad lingüística encontramos una importante agrafia, caracterizada por frecuentes errores de ortografía, anomalías en el orden de las palabras (paragrafia verbal) y omisiones de letras y palabras. La configuración de las letras es correcta.

Estas alteraciones se hallan tanto en la escritura espontánea, como en el dictado y la copia. (Figura 3).

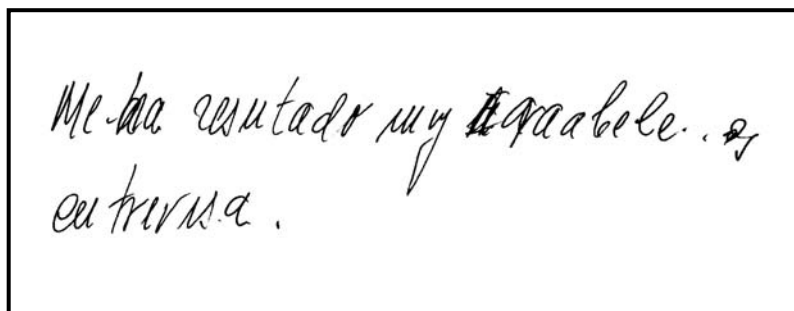


Figura 3. -

Caligrafía del paciente.- Este texto de escritura espontánea se caracteriza por frecuentes omisiones de letras y anomalías en el orden.

En relación con la lectura el paciente denota una dislexia adquirida con alteraciones en la identificación y lectura de letras y palabras. Debe pronunciar cada una de las sílabas en voz alta antes de leer la frase completa. Asimismo, presenta una afectación en la comprensión de textos complejos, el paciente refiere ser consciente del carácter ilógico de lo que está leyendo por tanto debe realizar esta acción en varias ocasiones para comprender correctamente el escrito.

Respecto a su capacidad expresiva, el paciente presenta notables dificultades para hallar la palabra adecuada; para compensar este déficit hace uso de numerosas circunlocuciones del tipo, “aquello que dije antes” o “lo que se utiliza para abrir la puerta” y diferentes clichés como “creo que” o “es decir”.

Por otra parte el paciente denota una importante alteración del cálculo. Es capaz de reconocer y reproducir correctamente los dígitos pero no de realizar operaciones aritméticas (anaritmetría).

Referente a su capacidad mnésica padece un déficit de memoria real traducido en un bajo volumen de información retenida. No sigue una línea normal de aprendizaje presentando numerosas fluctuaciones a lo largo del proceso.

Pruebas	Déficits principales
M.M.S.E. Mini-mental state examination. 19/30	- Leve desorientación temporal. - Dificultad para realizar operaciones aritméticas mentales. - Trastornos de la escritura. - Alteración en la copia de figuras.
CURVA DE MEMORIA DE LURIA	- Déficit memoria real. - No sigue una línea normal de aprendizaje - Grave contaminación mnésica. - No utiliza estrategias de memoria. - Importante efecto de primacía.
SUBTEST DE DIGITOS	- Déficit atencional. - Alteración de la memoria verbal auditiva ACP.
P.A.C. Prueba de fluidez verbal.	- Fluidez verbal deficitaria. - Importante falta de control sobre el recuerdo. Repeticiones. - Contaminación léxica.
C.U.P.O.M. Cuestionario de problemas funcionales orgánicos de memoria.	- No recuerda donde ha dejado uno o varios objetos. - Busca las cosas en lugares extraños. - Problemas de orientación. - No reconoce lugares que conocía con anterioridad. - Olvida en casa cosas u objetos que necesita y debe volver a recogerlos. - Es incapaz de llevar a cabo tareas que antes realizaba con facilidad. - Se encuentra torpe para hacer trabajos o actividades que siempre ha hecho. - Se le olvidan palabras o frases. Quiere decir algo y no encuentra la palabra o frase adecuada. - Le cuesta trabajo encontrar cual ha sido la fuente de información. - Se fatiga fácilmente en una conversación, leyendo o viendo la televisión. - Le cuesta concentrarse o mantener la atención.
B.N.S. Batería neuropsicológica computerizada Sevilla.	- Importante déficit de atención. - Alteración en la planificación y resolución de problemas. - Dificultad para seleccionar la información relevante.
Test de Boston para el diagnóstico de la afasia.	- Notable déficit expresivo. - Frecuentes circunloquios. - Problemas en la lectura. Dificultad para identificar letras y palabras. - Afectación de la comprensión. - Alteración en la escritura. Anomalías en el orden de las palabras. - Omisión de grafemas.

Tabla 1

El paciente muestra una falta de control importante sobre el recuerdo, dando lugar a una grave contaminación mnésica. Respecto a la memoria procedimental se encuentran alteraciones en determinadas habilidades motoras que el paciente poseía con anterioridad. Su nivel atencional es muy deficitario, con una gran vulnerabilidad a la interferencia y baja concentración.

En relación a las funciones ejecutivas de orden superior, el paciente denota problemas de planificación que influyen de forma negativa sobre su capacidad para resolver problemas.

Su función visuoespacial se encuentra alterada básicamente en la capacidad para organizar la información visual. Presenta una disminución en su agudeza visual que le imposibilita percibir correctamente los elementos de las imágenes.

3. Discusión

Este enfermo presentó inicialmente alexia, agrafia y acalculia junto alteraciones praxicas y visuales importantes. A largo de la evolución se añadieron otros trastornos cognoscitivos como desorientación, déficit expresivo y disminución de la capacidad mnésica, aunque siempre se mantuvo un predominio posterior de la afectación.

Las pruebas de neuroimagen estructurales y funcionales muestran una afectación preferente de las regiones corticales de asociación temporoparietales y occipitales de forma asimétrica, junto a una notable y precoz dilatación ventricular de astas posteriores. Este cuadro es sugerente de una demencia cortical posterior(DCP). Según distintos estudios este síndrome clínico suele corresponder a una variante de predominio posterior de la enfermedad de Alzheimer(EA). También se han descritos casos en las que la atrofia cortical posterior(ACP) subyace de diferentes enfermedades causales, como gliosis subcortical progresiva y la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Estudios anatomopatológicos verifican que son mínimas las ACP que corresponden alas patologías anteriores, por el contrario, los hallazgos histólogos son compatibles con EA. Aún no se han descrito casos de DCP con histología propia o inespecífica.

En referencia a las técnicas de neuroimagen se hallan diferencias cualitativas y cuantitativas respecto a la enfermedad de Alzheimer clásica.

En el SPECT cerebral el patrón de hipoperfusión característico de la EA es una disminución de flujo en regiones temporoparietales generalmente bilateral con mayor afectación de la zona mesial izquierda medida que evoluciona la enfermedad se correlacionan déficits de flujo con distintas capacidades intelectuales. En la TAC se halla generalmente una atrofia cerebral moderada, bilateral y simétrica. A nivel cortical, la afectación es preferentemente temporal y paritotemporal.

Las alteraciones encontradas en los estudios de neuroimagen de este paciente difieren claramente del patrón típico de EA. Aparece una importante atrofia cortical y subcortical con clara asimetría desde el inicio de la patología. Las alteraciones de la perfusión son mas marcadas a nivel temporoparietal izquierdo, llegando a afectar zona occipital, donde existe una considerable dilatación ventricular. Esta dilatación de astas posteriores es bilateral y asimétrica, con severa afectación izquierda.

Sería necesario, por tanto, un seguimiento de la evolución de este paciente y una verificación anatomopatológica para clarificar la naturaleza de la enfermedad causal.

Referencias

- ALBERCA R, OCHOA J.J, MARQUES E, VIÑALS M. Y MARTÍNEZ M. L.
Demencia cortical posterior. Neurología. Volumen 9, número 8, 1994.
- BENSON F. D, DAVES RJ, SNYDER B. D. Posterior cortical atrophy. Ach Neurol 1988; 45.
- DONPER M, ARBIZU J, MARTINEZ Lage. Spect en demencias. Neurología 1994; 22.Continua Neurológica. Del envejecimiento a la enfermedad de Alzheimer. Volumen 1, número 1, 1998.
- LEÓN-CARRIÓN J. Neuropsychological rehabilitation. Lucie Press, 1997.
- LEÓN-CARRIÓN J. Y RUIZ- ADAME M. Introducción a las demencias. Sevilla, 1994. Padilla Eds.
- LEONARD L. LAPONTIE. Afasia y trastornos neurógenos del lenguaje. Doyma, 1997.2ª Edic.
- LEZAK M.D. Neuropsychological Assesment. Oxford University Press, 3ª Ed, New York, 1995.
- LÓPEZ-POUSA S. Manual de Demencias. Prous Science, 1996. Barcelona
- ZAKZANIS KK. Quantitative Evidence for Neuroanatomic and Neuropsychological Markers in Dementia of the Alzheimer's Type. Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 1998.Vol.20, N°.2, pp. 259-269.