

## Afasia fluente progresiva como manifestación inicial de atrofia cortical posterior: a propósito de un caso

Juanita Yepes Paz<sup>1</sup>, Julián Carvajal-Castrillón<sup>1,2</sup>, Irma Vanessa Quintero Giraldo<sup>2</sup>, Lina María Agudelo Ramos<sup>2</sup>, José Luis Ascencio Lancheros<sup>2</sup>, Juan David Hoyos Rubio<sup>1</sup>, Jairo Rincones Pérez<sup>1</sup>, Alejandra Arboleda Ramirez<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Universidad CES. Medellín, Colombia.

<sup>2</sup>Instituto Neurológico de Colombia. Medellín, Colombia.

<sup>3</sup>Universidad María Cano. Medellín, Colombia.

### Resumen

*Introducción. La atrofia cortical posterior es un síndrome neurodegenerativo atípico y de inicio temprano, que afecta las vías dorsal y ventral de la corteza parieto-occipital. La sintomatología predominante de este tipo de enfermedad son los trastornos visuoespaciales y visoperceptuales. En algunos casos, el diagnóstico de esta demencia es complejo, principalmente en los pacientes con presentación no visual inicial de la patología, apareciendo en algunos pacientes una afasia fluente progresiva. Caso clínico. Paciente femenina de 60 años, con quejas de dificultades en el lenguaje, en las habilidades visuoespaciales y en el reconocimiento de rostros, a quien se le practicaron estudios de neuroimagen estructural, con hallazgo de atrofia parietal izquierda y evaluación neuropsicológica, encontrando afasia fluente y hallazgos incipientes de acromatognosia, acalculia, agrafia y alexia. Conclusiones. Acorde a la clínica, las pruebas neuropsicológicas y las neuroimágenes de la paciente, se realizó diagnóstico de atrofia cortical posterior, con perfil atípico. En la anamnesis del estudio del paciente con demencia, es esencial el interrogatorio dirigido a los síntomas iniciales de la enfermedad y la aplicación de un protocolo de evaluación neuropsicológica especializado, de acuerdo al perfil de deterioro del paciente, que permita pronosticar la pérdida de independencia funcional, dando las herramientas necesarias para las recomendaciones de tratamiento dirigidas a necesidades futuras.*

**Palabras clave:** Afasia – Agnosia - Atrofia Cortical Posterior – Demencia - Neuropsicología

---

\*Correspondencia con los autores: [juanitayepespaz@gmail.com](mailto:juanitayepespaz@gmail.com)

Artículo recibido: 17 de diciembre de 2021

Artículo aceptado: 25 de marzo de 2022

<http://www.revneuropsi.com.ar>

ISSN: 1668-5415

## Abstract

**Progressive fluent aphasia as an initial manifestation of posterior cortical atrophy: a clinical case report.** *Introduction.* Posterior cortical atrophy is an atypical and early-onset neurodegenerative syndrome that affects the dorsal and ventral pathways of the parieto-occipital cortex. The predominant symptomatology of this type of disease is visuospatial and visoperceptual disorders. In some cases, the diagnosis of this dementia is complex, mainly in patients with an initial nonvisual presentation of the pathology, with some cases appearing a progressive fluent aphasia. *Clinical case.* A 60-year-old female patient with complaints of language difficulties, visuospatial abilities, and face recognition, who underwent structural neuroimaging studies, finding left parietal atrophy and neuropsychological evaluation, finding fluent aphasia and incipient findings of acromatognosia, acalculia, agrafia and alexia. *Conclusions.* According to the clinical, neuropsychological and neuroimaging tests of the patient, a diagnosis of posterior cortical atrophy was made, with an atypical profile. In the anamnesis of the study of the patient with dementia, it is essential to interrogate the initial symptoms of the disease and to apply a protocol of specialized neuropsychological evaluation, according to the patient's deterioration profile, to predict the loss of functional independence, providing the necessary tools for treatment recommendations aimed at future needs.

**Keywords:** Aphasia – Agnosia - Posterior Cortical Atrophy – Dementia - Neuropsychology

## 1. Introducción

La atrofia cortical posterior (ACP) es un síndrome neurodegenerativo atípico que afecta las vías dorsal y ventral de la corteza parieto-occipital (Wong et al., 2019). Es una patología de inicio temprano que se asocia a la enfermedad de Alzheimer (EA), y cuya presentación de los síntomas comienza antes de los 65 años (Custodio et al., 2014). Con el paso del tiempo la definición de este tipo de demencia ha cambiado, lo que hace que su epidemiología actual sea difícil de establecer tanto para la prevalencia como para la incidencia exacta, sin embargo, se estima que el 5% de los pacientes diagnosticados con enfermedad de Alzheimer presentan la variable de ACP y el 14% de los pacientes con este diagnóstico presentan alteraciones visuales (Schott y Crutch, 2019).

Estudios de resonancia magnética a través de volumetría cuantitativa de la materia gris y morfometría basada en vóxeles demuestra una preservación relativa del lóbulo temporal en comparación con la involución significativa de las cortezas parietal posterior y occipital bilateralmente (Möller et al., 2014) y esta avanza de forma progresiva a una pérdida de la materia gris de toda la corteza cerebral (Lehmann et al., 2012). Por otra parte, los hallazgos en tomografía por emisión de positrones indican hipoperfusión extensa y severa de la corteza occipital, parietal y temporal

posterior con compromiso de la corteza frontal premotora (Kas et al., 2011). Así también, se ha logrado identificar que la ACP comparte las placas y los ovillos de la EA típica, pero con perfiles cognitivos distintos (Ossenkopppele et al., 2015). Por otra parte, la tractografía en este tipo de sujetos ha indicado una disminución de la conectividad funcional de las circunvoluciones occipitales dentro de la red visual, el precuneus y el cíngulo (Agosta et al., 2018). Adicionalmente, en video EEG se puede evidenciar un deterioro significativo en las conexiones neuronales, principalmente un enlentecimiento de ondas en las áreas posteriores de la corteza cerebral, a diferencia de la EA típica en donde se encuentra un deterioro a nivel general de las conexiones neuronales (Briels et al., 2020). En la actualidad no hay biomarcadores específicos para la ACP, como si los hay para EA y enfermedad por priones, también es importante mencionar que no se ha encontrado un cambio en el grosor de la retina de pacientes que sufran este tipo de demencia en las imágenes (Holden et al., 2020)

Las personas con ACP suelen presentar un inicio insidioso de deficiencias en el procesamiento visual con preservación de la agudeza visual (Crutch et al., 2011) hecho que es confirmado por las múltiples revisiones de optometría y oftalmología sin mejoría en sus síntomas. El padecimiento de este síndrome se caracteriza por un mayor deterioro en regiones parietales y temporales posteriores encargadas del procesamiento y manipulación de información auditiva y visual (Crutch, Lehmann, Warren y Rohrer, 2013) por lo cual los test neuropsicológicos más discriminatorios en esta enfermedad son los de la función visoespacial y memoria verbal (North et al., 2012).

La sintomatología predominante de este tipo de enfermedad son los trastornos visoespaciales y visoperceptuales, la mayoría de los pacientes que padecen este tipo de demencia tienen dificultades para encontrar objetos cercanos a ellos y para movilizarse por el espacio, así como también presentan heminegligencia (Yerstein et al., 2021). Si bien, en algunos casos el paciente con ACP puede presentar como síntoma inicial dificultades para reproducir dibujos (disfunción en las habilidades visoconstruccionales), la alteración localización espacial es un síntoma presente en la mayoría de los casos (Mendez et al., 2021). Algunos presentan alteraciones en la distinción de izquierda-derecha, agnosia digital, acalculia, agrafia, apraxia ocular, ataxia óptica y simultanagnosia, configurando en ocasiones Síndromes como Gerstmann o Balint (Mantilla et al, s.f). Así mismo, varios pacientes con ACP desarrollan signos sensoriomotores como apraxias y rigidez asimétrica (Ryan et al., 2014); se pueden conservar las funciones de atención, memoria y funciones ejecutivas hasta el desarrollarse la demencia (Custodio et al., 2014).

En algunos casos, el diagnóstico de la ACP es un desafío, porque si bien la afasia es una característica tardía, este tipo de demencia puede tener una presentación no visual inicial de la patología, apareciendo en algunos casos una afasia fluente progresiva (Custodio et al., 2014), acompañada de déficit visoespacial (Wicklund et al., 2013). La afasia fluente, ocurre cuando hay lesiones que afectan principalmente las cortezas de asociación y no específicamente las áreas corticales del lenguaje, se caracteriza principalmente por una “jergafasia” en donde hay un discurso fluente y

abundante pero hay carencia de sentido, y se debe a lesiones relativamente extensas temporo-parieto-occipital izquierdas (Jiménez De La Peña et al., 2018). Aquí se conserva la gramática, la articulación y el significado de palabras, pero se ven alteraciones en la lectura y la comprensión de oraciones complejas al igual que la escritura y el cálculo (Funayama y Nakajima, 2015).

Teniendo en cuenta que la ACP es una entidad variable y poco frecuente es importante reportar el perfil cognitivo de un paciente quien presentó afasia fluente progresiva, como síntoma inicial de la ACP, pues no solo es una manifestación atípica de este tipo de demencia, si no que su estudio permite la aproximación al diagnóstico diferencial que puede llegar a presentarse y de lo que actualmente hay poca información clínica publicada.

## 2. Caso clínico

Femenina de 60 años, escolaridad de pedagogía social, ocupación docente, diestra, casada con dos hijos, natural y residente de Medellín (Colombia), fue remitida a neuropsicología por neurología, quien la envía por dificultades en el lenguaje. Tenía antecedentes personales de intento de suicidio a los 13 años, hipertensión arterial, diabetes mellitus e hiperlipidemia, por lo que estaba medicada con nimodipino, enalapril, sertralina, rosuvastatina y metformina. Con antecedentes familiares de trastorno de ansiedad en tía materna y alcoholismo en tío materno. En la consulta inicial por neuropsicología, no fue posible conocer el motivo de consulta, ya que la paciente asistió sola y no logró dar cuenta de este por su trastorno del lenguaje. Se procedió entonces a tomar una muestra de lenguaje.

### *Muestra de lenguaje*

- **Neuropsicólogo:** “Cuénteme, ¿Por qué la neuróloga le envió esta consulta? ¿Qué está sintiendo?”

- **Paciente:** “¿Por qué fui a la neuróloga? Porque lo único que dice que tiene uno es una resonancia, es lo que dice realmente que tiene uno o que confirma lo que los doctores diagnostican... (pausa)... Le explico algo muy sencillo, yo todo lo entiendo, si me pone a ver una película, yo estuve paseando, todo lo entendía, pero luego acá y me dicen que como me fue, digo los sitios más sobresalientes, pero no soy capaz de volver y contarles las cosas... Me pierdo, vivo pérdida (se carcajea), casi no encuentro esta dirección, claro que me habían vuelto a dar la dirección de allá, del otro lado... ¿Qué más les cuento? A mí me parece muy charro, ¿Por qué soy así? Soy una persona muy comprometida, muy responsable, soy súper responsable, usted me dice, haga esto, y yo me busco la forma de hacerlo, yo busco quien me colabore... Espere que esa mente es desordenada a veces, quiero contarles muchas cosas, pero se me dificulta ordenar las ideas, para contarles todo paso a paso, quisiera contarles desde muy joven, muy niña, me acuerdo de mi

profesora, ¿Ud no estudió las tablas? Yo las estudié al derecho y al revés, pero nunca he podido aprender las tablas, las enseñó hermoso, me las ingenio con videítos y cositas, yo también les voy a explicando a ellos el pasito a pasito, pero memorizar las tablas se me dificultan, yo siempre he dicho que mis esposo y mi hijo hacen cuentas de millones, es su diario vivir, es lo que ellos hacen, es que no es que quiera aprender las tablas, se me dificulta que me entren las benditas tablas, la trampita con la tabla del 6, yo se todos esos procesos, pero yo necesito que me des tiempo de pensar, de hacerlo, así de una no”.

- **Neuropsicólogo:** “¿Recuerda cuál fue la pregunta que le hice?”. (En este punto se le hizo una observación a la paciente sobre la circunstancialidad en su lenguaje)

- **Paciente:** “Me tienen que ayudar a resumir, y a llegar a la idea que es, para llegar en concreto a la idea que es”.

- **Neuropsicólogo:** “¿Existe algún síntoma nuevo, que la haya llevado a consultar a la neuróloga?”

- **Paciente:** “Ahora más agresivito... lo que yo veo nuevo, yo se todo lo que tengo que decir a los padres, yo tengo mis notas, no digo las cosas en el orden que quería hacerlo, se me olvidan algunas, ¿Por qué no dije esto? Tengo que mandar un audio. Si yo me voy por tantos exámenes, a la final me confundo toda, yo por ejemplo voy caminando y de pronto, como que me da una, ¿Cómo se dirá eso? Como que vi un hueco. Me das más dificultad para precisar las cosas, me voy desmadejando y me caigo”.

- **Neuropsicólogo:** “¿Desde cuándo siente todo esto?”

- **Paciente:** “Yo pienso que la desmejoría hace rato... yo pienso que yo he venido así hace mucho tiempo... yo le quiero decir que toda la vida he sido... así más bien... Me han dicho, que más bien distraída, y quiero poner atención y entender”.

- **Neuropsicólogo:** “¿Por qué toma sertralina?”

- **Paciente:** “La sertralina me la han mandado porque soy muy ansiosa, me dan ataques de pánico, pero uno nota el cuchicheo, si estoy loca, me toca tomar pastillas, si tengo una enfermedad, hago lo que tenga que hacer, la gente es muy cruel, los niños son muy crueles ellos mismo, entre la gente”

### *Evaluación neuropsicológica*

Previo a las pruebas neuropsicológicas se hizo un interrogatorio dirigido al funcionamiento cognitivo. La paciente reportó disminución en las habilidades para el cálculo, empeoramiento de su orientación espacial y de las habilidades visuales, lo cual no mejoró luego de las visitas a oftalmología. Además la paciente reportó dificultades para reconocer las luces de los semáforos, por lo que se sospechó acromatognosia. Sumado a esto, la paciente informó tropezarse con frecuencia y se chocaba con objetos, al parecer por dificultades visoperceptuales. Debido a su trastorno del lenguaje, la paciente no logró dar cuenta del tiempo de evolución de los

síntomas y se negó a asistir acompañada de un informante a las consultas. Al finalizar la evaluación, la paciente describió episodios donde no reconocía rostros familiares con facilidad. Se realizó un protocolo de evaluación neuropsicológica dirigido a deterioro cognitivo con énfasis en funciones posteriores. En el examen neuropsicológico se encontró una paciente orientada en tiempo, lugar y persona, con integridad de los procesos atencionales, práxicos, ejecutivos y mnésicos (ver Tabla 1); no obstante, se reportó afasia fluente caracterizada por circunstancialidad, verborrea, anomia, dificultades en la repetición y leve déficit en la comprensión, además acromatognosia, acalculia e incipientes agrafia y alexia (ver Tabla 2).

**Tabla 1.** Evaluación neuropsicológica de estado mental, atención, memoria, gnosias, praxias y funciones ejecutivas.

Pruebas	Puntaje	Media	Desviación
Minimental State Examination	26	29.44	0.73
<b>ATENCIÓN</b>			
Ejecución auditiva continua	16/16	15.29	1.35
Trail Making Test (TMT) A (Tiempo)	86	85.9	34.74
Claves Escala Inteligencia WAIS IV	27		>24
<b>MEMORIA</b>			
Memoria lista de palabras CERAD			
Total palabras 3 primeros ensayos	14/30	16.53	4.01
Evocación diferida	5/10	6.02	1.9
Reconocimiento total	9/10	9.37	0.99
Evocación inmediata de la figura rey	14	12.06	5.33
<b>GNOSIAS</b>			
Test de percepción visual no motriz (TPVNM)	35/36		
Test de Barcelona			
Imágenes sobrepuestas	60		
Elección de color específico	5		
Emparejamiento de colores	95		
Denominación de colores	95		
Respuestas denominación color	5		
<b>PRAXIAS</b>			
Copia de la figura de rey	26	26.27	5.25
Tiempo	150	167.13	68.87
Ideomotoras	45/45		
Ideacionales	55/55		
<b>FUNCIONES EJECUTIVAS</b>			
Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin			
Números de categorías	6	4.2	2
% de errores perseverativos	9%	19.6	9.2
% de Rpta del nivel conceptual	66%	50	17

Nota: Se muestran las medias y la desviación estándar de los puntajes en las pruebas neuropsicológicas.

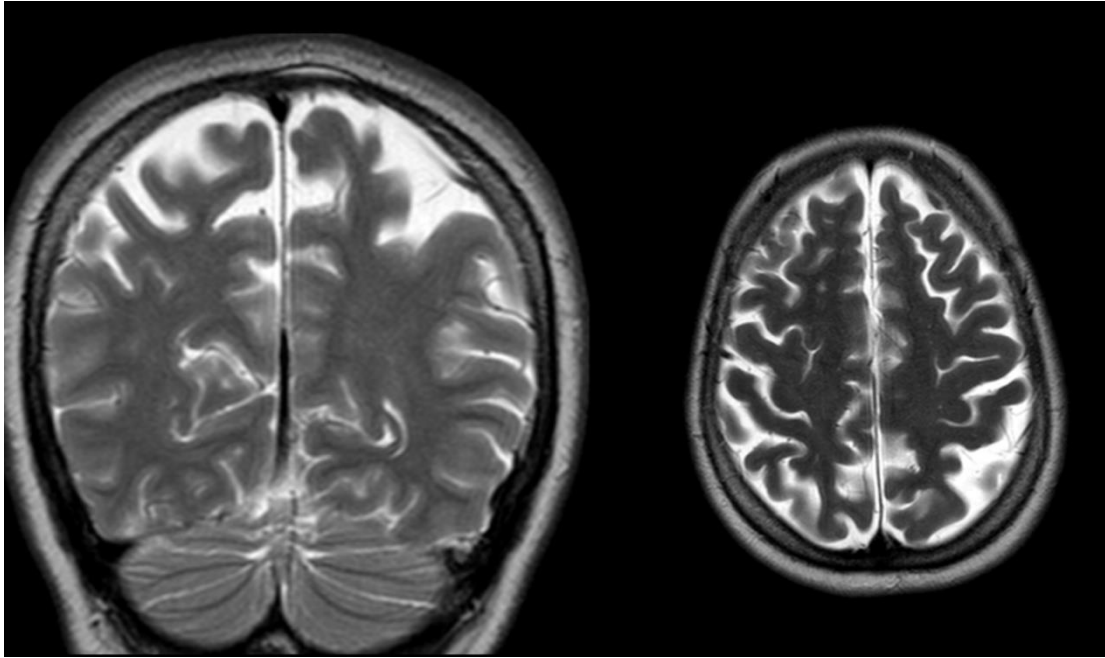
**Tabla 2.** Evaluación neuropsicológica del lenguaje.

Pruebas	Puntaje	Media	Desviación
<b>TEST DE AFASIAS DE BOSTON</b>			
Vocabulario	42/60	44.18	
Fluidez semántica Promedio	14	20.62	4.29
Fluidez fonológica Promedio	11.3	13.08	4.66
<b>Comprensión</b>			
Discriminación de palabras	72/72		
Ordenes	15/15		
Material ideativo complejo	9.5/12		
<b>Repetición</b>			
Palabras	9/10		
Oraciones alta probabilidad	8/8		
Oraciones baja probabilidad	6/8		
<b>Test de Barcelona</b>			
<b>Escritura</b>			
Dictado de letras	5		
Dictado de números	95		
Dictado de logotomos	5		
Dictado de frases	95		
Denominación escrita	95		
Escritura narrativa	95		
<b>Lectura</b>			
Palabras	95		
Textos	95		
Ordenes	5		
Frase y texto	10		
<b>Cálculo</b>			
Escrito	5		

*Estudios de neuroimagen*

A la paciente se le realizó una resonancia magnética estructural con resonador de 1.5 Tesla se obtuvieron imágenes multiplanares del encéfalo en secuencias de T1, T2 y FLAIR, encontrándose una atrofia focal en el lóbulo parietal izquierdo (ver Figura 1).





**Figura 1.** Resonancia magnética estructural. Estudio realizado a la paciente a los 60 años, el cual reportó atrofia parietal izquierda, sin cambios involutivos de los hipocampos. Se muestran cortes coronal T2 y axial T1.

### 3. Discusión

La ACP es un síndrome neurodegenerativo atípico que afecta las vías dorsal y ventral de la corteza parieto-occipital (Shames et al., 2015). La sintomatología predominante de este tipo de enfermedad son los trastornos visoespaciales y visoperceptuales (Millington et al., 2017), no obstante otros casos pueden iniciar con apraxia, acalculia, agrafia, alexia o dificultades en el reconocimiento derecha-izquierda (Olds et al., 2020). En perfiles más atípicos de la ACP, pueden presentarse dificultades en el lenguaje, caracterizadas por afasias fluentes (Ohm et al., 2019).

En la actualidad hay muy poca literatura neuropsicológica asociada a reportes longitudinales que muestren la evolución de la enfermedad en cuanto al lenguaje, sin embargo, se han mencionado algunos casos en el que las evaluaciones neuropsicológicas iniciales muestran habilidades normales para la denominación, comprensión de estructuras gramaticales complejas y la fluidez fonológica. Posteriormente, en los controles se evidencia alteración en fluidez semántica y presencia de anomia, incluso se evidencio que a los 37 meses después del diagnóstico a los pacientes se les dificulta significativamente realizar pruebas como el Test de Boston y al finalizar la evaluación se habían perdido la mayoría de las capacidades cognitivas y se dificulta la evaluación de los procesos cognitivos (Esteves et al., 2018). Por otro lado, se encuentran investigaciones en las que los pacientes luego del

<http://www.revneuropsi.com.ar>

ISSN: 1668-5415

diagnostico recibieron rehabilitación cognitiva para todas las funciones excepto para las habilidades lingüísticas, y a los ocho meses del diagnóstico se evidencia la presencia de anomia que empeora significativamente a los 19 meses del diagnóstico al igual que alteraciones en la fluidez semántica, adicionalmente, cuando hay alteración de estructuras cerebrales como el giro supramarginal, el tálamo y el giro frontal superior e inferior se evidencia alteraciones en el uso de sustantivos y verbos que afectan la expresión de los pacientes de modo importante (Steeb et al., 2018).

La paciente cumplía con los criterios de una ACP, la cual se presenta comúnmente entre los 50 y 60 años, presencia síntomas de alteración visoperceptual como lo son dificultades para interpretar, localizar y alcanzar objetos por guía visual, disminución en habilidades en la aritmética así como también en la escritura y la lectura, déficit en la percepción espacial y prosopagnosia (Crutch et al., 2017). En la actualidad no existe una cura definitiva para este tipo de demencia, existen algunas terapias que ayudan a preservar las habilidades cognitivas de los pacientes y medicamentos que pueden retrasar la evolución de la enfermedad, estos generalmente son medicamentos propios de la EA pero que sirven para controlar algunos síntomas de la ACP, en algunos casos es muy favorable que los pacientes también tomen medicamentos antidepressivos en caso de presentar síntomas, finalmente se recomiendan programas de rehabilitación en donde se incluye psicoeducación, estrategias compensatorias y ejercicios cognitivos (Crutch et al., 2012). Por otro lado, se ha evidenciado que la rehabilitación cognitiva y la estimulación terapéutica pueden mejorar notablemente la memoria visual y la atención en pacientes con ACP (Gramegna et al., 2018).

En esta paciente se reportó una afasia fluente caracterizada por circunstancialidad, verborrea, anomia con presencia de parafasias semánticas, dificultades en la repetición y leve déficit en la comprensión. Si analizamos y comparamos dicho perfil lingüístico, con una afasia primaria progresiva variante logopénica o una afasia transcortical sensorial encontramos en ambos casos el habla es fluente. Específicamente, en la afasia logopénica se presentan parafasias fonológicas (Stephen et al., 2010), aunque en el estudio realizado por Teichmann, et al, 2013 muestra que las parafasias semánticas pueden estar presentes en mayor medida que las fonológicas, mostrando que la afectación del lenguaje va desde rendimiento sintáctico y la codificación fonológica hasta la representación semántica. Asimismo, la preservación de la gramática y las dificultades en la repetición, han sido hallazgos reportados en la afasia logopénica (González y Hornauer-Hughes, 2014) explicados por alteraciones en la memoria de trabajo verbal (Tee y Gorno-Tempini, 2019).

Por otra parte, la afasia transcortical sensorial tiene repetición normal, incluso de oraciones largas y gramaticalmente complejas, pero teniendo fallos fluctuantes en la comprensión de palabras aisladas y de oraciones sintácticamente complejas, con errores frecuentes en el procesamiento de información léxico-semántica, presentando además agramatismo y ecolalia (Berthier et al., 2011).

En la paciente se reportó una agrafia incipiente, destacándose un decremento en el procesamiento fonológico, lo que indicó que se conservaban mecanismos semánticos pero aquellos relacionados con la decodificación y transcripción, sin influencia de

procesos mnésicos, denotaron un declive. Su narrativa fue coherente, pero se observaron imprecisiones en la separación de grafemas. Respecto a la lectura, se encontraron leves dificultades comprensivas, mientras que en el cálculo, presentó déficit en operaciones aritméticas mentales y escritas. Respecto a los procesos de lecto-escritura y cálculo, en los casos registrados de ACP se encontró alteraciones en la lectura como dificultad para llegar a síntesis globales de las situaciones, omisión de palabras en párrafos largos y en oraciones simples, así como dificultad para seguir un orden entre renglones, dificultad para la lectura de palabras poli-silábicas; en la escritura se han reportado errores ortográficos y mezcla de letras minúsculas y mayúsculas; y, el cálculo, también se afecta en los casos de ACP, conservándose únicamente tareas sencillas de suma y resta (Custodio et al., 2014). Las dificultades en la lectura, escritura y cálculo afectan significativamente a los pacientes en su vida cotidiana y corresponden a síntomas encontrados en el Síndrome de Gerstmann (Kas et al., 2011) y aunque en la actualidad aún hay discrepancia sobre la localización de la lesión hay una mayor inclinación por el giro angular izquierdo de las estructuras subcorticales del lóbulo parietal (Ardila, 2020).

En la evaluación neuropsicológica realizada a la paciente se encontraron indicios de una acromatognosia. La acromatognosia es la incapacidad para reconocer colores, relacionado con dificultades para evocar la información básica sobre los colores y seleccionar el color correcto de algunos objetos (Haque et al., 2018), manteniendo intacta la percepción de las características visuales del color. Esta alteración se ha encontrado en lesiones en regiones posteriores izquierdas y en particular con el área temporo-occipital izquierda (Perea y Ladera., 2015), como también existe hallazgo asociado al lóbulo temporal anterior izquierdo, el istmo y las áreas parahipocampales (Stasenko et al., 2014). En el estudio de Kirshner y Lavin (2006) se evidenció que cuando hay ACP la capacidad para nombrar colores permanecía intacta, mientras existían dificultades para asociar los colores con objetos reales.

Como fue mencionado anteriormente se encontró una atrofia del lóbulo parietal izquierdo en la paciente. Las manifestaciones neuropsicológicas de las lesiones del lóbulo parietal izquierdo son principalmente agnosias visuales, prosopagnosia, simultagnosia, acromatognosia y topografagnosia (Álvarez y Masjuan, 2016). En casos menos frecuentes, se ha descrito autotopagnosia, hemiasomatognosia, hemiaquinesia, agnosia digital y desorientación derecha-izquierda (Ptak, 2021). Por otro lado, en los daños parietales izquierdos, puede evidenciarse agrafia caracterizada por omisiones de grafemas, sustituciones, repeticiones o alteraciones espaciales; así mismo suele presentarse acalculia evidente en problemas en el cálculo mental y escrito. La alexia aparece también en este tipo de lesiones, donde el paciente es incapaz de leer palabras u oraciones complejas (Riol et al., 2017).

Adicional a lo anterior, la paciente, en el interrogatorio, describió síntomas descritos en otros pacientes con ACP como dificultades para reconocer rostros familiares, frecuentes tropiezos contra objetos, al parecer por fallas visoperceptuales, y desorientación derecha-izquierda (Chen et al., 2019).

## 4. Conclusiones

Acorde a la clínica, las pruebas neuropsicológicas y las neuroimágenes de la paciente, se realizó diagnóstico de ACP, con perfil atípico caracterizado por afasia fluente progresiva como síntoma inicial de la enfermedad, acompañado de hallazgos incipientes de agrafia, alexia, acalculia y acromatognosia. En la anamnesis del estudio del paciente con demencia, es esencial el interrogatorio dirigido a los síntomas iniciales de la enfermedad y la aplicación de un protocolo de evaluación neuropsicológica especializado, de acuerdo con el perfil de deterioro del paciente. El correcto diagnóstico, genera importantes implicaciones tanto para el paciente como para sus cuidadores, al pronosticar en gran medida la pérdida de independencia funcional, dando las herramientas necesarias para las recomendaciones de tratamiento para necesidades futuras.

## Bibliografía

Agosta, F., Mandic-Stojmenovic, G., Canu, E., Stojkovic, T., Imperiale, F., Caso, F., Stefanova, E., Copetti, M., Kostic, V. S. y Filippi, M. (2018). Functional and structural brain networks in posterior cortical atrophy: A two-centre multiparametric MRI study. *NeuroImage. Clinical*, 19, 901–910. <https://doi.org/10.1016/j.nicl.2018.06.013>

Álvarez, R. y Masjuan, J. (2016). Agnosias visuales. *Revista Clínica Española*, 216(2), 85–91. <https://doi.org/10.1016/j.rce.2015.07.009>

Ardila, A. (2020). Gerstmann syndrome. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 20(11). <https://doi.org/10.1007/s11910-020-01069-9>

Berthier, M., García Casares, N., y Dávila, G. (2011). Afasias y trastornos del habla. *Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 10(74), 5035–5041. [https://doi.org/10.1016/s0304-5412\(11\)70049-x](https://doi.org/10.1016/s0304-5412(11)70049-x)

Briels, C. T., Eertink, J. J., Stam, C. J., van der Flier, W. M., Scheltens, P., y Gouw, A. A. (2020). Profound regional spectral, connectivity, and network changes reflect visual deficits in posterior cortical atrophy: an EEG study. *Neurobiology of Aging*, 96, 1–11. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2020.07.029>

Chen, Y., Liu, P., Wang, Y., y Peng, G. (2019). Neural mechanisms of visual dysfunction in posterior cortical atrophy. *Frontiers in Neurology*, 10, 1–7. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00670>

Crutch, S., Lehmann, M., Gorgoraptis, N., Kaski, D., Ryan, N., Husain, M., y Warrington, E. (2011). Abnormal visual phenomena in posterior cortical atrophy. *Neurocase*, 17(2), 160–177. <https://doi.org/10.1080/13554794.2010.504729>

Crutch, S. J., Lehmann, M., Schott, J. M., Rabinovici, G. D., Rossor, M. N., y Fox, N. C. (2012). Posterior cortical atrophy. *The Lancet Neurology*, 11(2), 170–178. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(11\)70289-7](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(11)70289-7)

<http://www.revneuropsi.com.ar>

ISSN: 1668-5415

Crutch, S., Lehmann, M., Warren, J. y Rohrer, J. (2013). The language profile of posterior cortical atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 84 (4), 460–466. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2012-303309>

Crutch, S. J., Schott, J. M., Rabinovici, G. D., Murray, M., Snowden, J. S., Flier, W. M., Dickerson, B. C., Vandenberghe, R., Ahmed, S., Bak, T. H., Boeve, B. F., Butler, C., Cappa, S. F., Ceccaldi, M., Souza, L. C., Dubois, B., Felician, O., Galasko, D., Graff-Radford, J., y Fox, N. C. (2017). Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimer's & Dementia*, 13(8), 870–884. <https://doi.org/10.1016/j.jalz.2017.01.014>

Custodio, N., Lira, D., Herrera-Pérez, E., Montesinos, R., Guevara-Silva, E., Núñez Del Prado, L., Castro-Suárez, S., Mar, M., Cuenca, J., y Cortijo, P. (2014). Dos casos de atrofia cortical posterior, la demencia que inicia con síntomas visuales. *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 76(4), 273. <https://doi.org/10.20453/rnp.v76i4.1177>

Esteves, S., Ramirez Romero, D. A., Torralva, T., Martínez Cuitiño, M., Herndon, S., Couto, B., Ibañez, A., Manes, F., & Roca, M. (2018). Posterior cortical atrophy: a single case cognitive and radiological follow-up. *Neurocase*, 24(1), 16–30. <https://doi.org/10.1080/13554794.2017.1421667>

Funayama, M. y Nakajima, A. (2015). Progressive transcortical sensory aphasia and progressive ideational apraxia owing to temporoparietal cortical atrophy. *BMC Neurology*, 15, 231. <https://doi.org/10.1186/s12883-015-0490-2>

González, R., y Hornauer-Hughes, A. (2014). Afasia: una perspectiva clínica. *Hospital Clínico de la University of Chile (HCUCH)*, 291–308. [https://www.researchgate.net/publication/318659697\\_Afasia\\_una\\_perspectiva\\_clinica/link/5e8b2dd3a6fdcca789f84d8f/download](https://www.researchgate.net/publication/318659697_Afasia_una_perspectiva_clinica/link/5e8b2dd3a6fdcca789f84d8f/download)

Gramegna, L. L., Evangelisti, S., Testa, C., Baiardi, S., Mitolo, M., Capellari, S., Stracciari, A., Poda, R., di Stasi, V., Cretella, L., Lodi, R., Tonon, C., y Liguori, R. (2018). Cognitive rehabilitation and transcranial direct current stimulation in a patient with posterior cortical atrophy: an fMRI study. *American Journal of Case Reports*, 19, 729–733. <https://doi.org/10.12659/ajcr.909167>

Haque, S., Vaphiades, M., y Lueck, C. (2018). The visual agnosias and related disorders. *Journal of Neuro-Ophthalmology*, 38(3), 379–392. <https://doi.org/10.1097/wno.0000000000000556>

Holden, S. K., Bettcher, B. M., y Pelak, V. S. (2020). Update on posterior cortical atrophy. *Current Opinion in Neurology*, 33(1), 68–73. <https://doi.org/10.1097/wco.0000000000000767>

Jiménez De La Peña, M., Gómez Vicente, L., García Cobos, R. y Martínez De Vega, V. (2018). Correlación neurorradiología de las afasias. Mapa cortico-subcortical del lenguaje. *Radiología*, 60(3), 250–261. <https://doi.org/10.1016/j.rx.2017.12.008>

Kas, A., Cruz de Souza, L., Samri, D., Bartolomeo, P., Lacomblez, L., Kalafat, M., Migliaccio, R., Thiebaut de Schotten, M., Cohen, L., Dubois, B., Habert, M. y Sarazin, M. (2011). Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain*, 134 (5), 1464–1478. <https://doi.org/10.1093/brain/awr055>

Kirshner, H. S., y Lavin, P. J. M. (2006). Posterior cortical atrophy: A brief review. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 6(6), 477–480. <https://doi.org/10.1007/s11910-006-0049-0>

Lehmann, M., Barnes, J., Ridgway, G., Ryan, N., Warrington, E., Crutch, S. y Fox, N. (2012). Global gray matter changes in posterior cortical atrophy: a serial imaging study. *Alzheimers Dement*, 8 (6), 502–512. <https://doi.org/10.1016/j.jalz.2011.09.225>

Mantilla, J., Regí, A., Hualde, A., Rincón, J., Fernández, I., Manjarrez, J., Henao, J. y Farto, J. A. (s.f) Síndrome de Balint en el contexto de una atrofia cortical posterior de tipo dorsal, la variante visual de la enfermedad de Alzheimer.

Mendez, M., Khattab, Y., y Yerstein, O. (2021). Impaired visual search in posterior cortical atrophy vs. typical Alzheimer's disease. *Journal of the Neurological Sciences*, 428, 117574. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2021.117574>

Millington, R., James, M., Maia Da Silva, M., Plant, G., y Bridge, H. (2017). Lateralized occipital degeneration in posterior cortical atrophy predicts visual field deficits. *NeuroImage: Clinical*, 14, 242–249. <https://doi.org/10.1016/j.nicl.2017.01.012>

Möller C, van der Flier W., Versteeg A., Benedictus M., Wattjes M., Koedam E., Scheltens, P., Barkhof, F., y Vrenken H. (2014). Quantitative regional validation of the visual rating scale for posterior cortical atrophy. *European radiology*, 24, 397–404. <https://doi.org/10.1007/s00330-013-3025-5>

North, C., Desai, R., Saunders, R., Suárez, A., Bamiou, D., Costafreda, S., de Haan, G., Halls, G., Heutink, J., O'Nions, E., Utoomprurkporn, N., John, A., y Stott, J. (2021). Neuropsychological deficits in posterior cortical atrophy and typical Alzheimer's disease: A meta-analytic review. *Cortex*, 143, 223–236. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2021.07.011>

Ohm, D. T., Fought, A., Rademaker, A., Kim, G., Sridhar, J., Coventry, C., Gefen, T., Weintraub, S., Bigio, E., Mesulam, M., Rogalski, E., y Geula, C. (2019). Neuropathologic basis of in vivo cortical atrophy in the aphasic variant of Alzheimer's disease. *Brain Pathology*, 30(2), 332–344. <https://doi.org/10.1111/bpa.12783>

Ossenkuppele, R., Schonhaut, D, Baker, S, O'Neil, J Janabi, M., Ghosh, P, Santos, M., Miller, Z, Bettcher, B, Gorno, M, Miller, B , Jagust, W., y Rabinovici, G. (2015). Tau, amyloid, and hypometabolism in a patient with posterior cortical atrophy. *Annals of neurology*, 77 (2), 338–342. <https://doi.org/10.1002/ana.24321>

Perea, M. V., & Ladera, V. (2015). Agnosias visuales: Agnosia para objetos, simultagnosia, alexia pura, agnosia al color. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 15(1), 9–22. <https://aalfredoardila.files.wordpress.com/2013/07/apraxias-y-agnosias-rnnn-vol-151-2015.pdf>

Ptak, R. (2021). Definition: Visual object agnosia. *Cortex*, 143, 281. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2021.07.007>

Riol, J. M., Gómez, N., Garzón, L., Colomina, K., y Rodríguez, Y. (2017). Síndrome de Gerstmann completo. *Revista Cubana de Medicina*, 56(1), 81–84. <http://scielo.sld.cu/pdf/med/v56n1/med09117.pdf>

Ryan, N., Shakespeare, T., Lehmann, M., Keihaninejad, S., Nicholas, J., Leung, K., Fox, N. y Crutch, S. (2014). Motor features in posterior cortical atrophy and their imaging correlates. *Neurobiology of Aging*, 35(12), 2845-2857. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2014.05.028>

Schott, J. M., y Crutch, S. J. (2019). Posterior Cortical Atrophy. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology*, 25(1), 52–75. <https://doi.org/10.1212/con.0000000000000696>

Shames, H., Raz, N., y Levin, N. (2015). Functional neural substrates of posterior cortical atrophy patients. *Journal of Neurology*, 262(7), 1751–1761. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7774-8>

Stasenکو, A., Garcea, F., Dombovy, M., y Mahon, B. (2014). When concepts lose their color: A case of object-color knowledge impairment. *Cortex*, 58, 217–238. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2014.05.013>

Stephen, W., Maya, H., Bresbris, M., Orga, J., Dronkers, N., Jarrold, W., Miller, J., y Gorno-Tempini, M. (2010). Connected speech production in three variants of primary progressive aphasia. *Brain*, 133 (7), 2069-2088. <https://doi.org/10.1093/brain/awq129>

Steeb, B., García-Cordero, I., Huizing, M. C., Collazo, L., Borovinsky, G., Ferrari, J., Cuitiño, M. M., Ibáñez, A., Sedeño, L., & García, A. M. (2018). Progressive Compromise of Nouns and Action Verbs in Posterior Cortical Atrophy. *Frontiers in Psychology*, 9. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2018.01345>

Tee, B. L., y Gorno-Tempini, M. L. (2019). Primary progressive aphasia: a model for neurodegenerative disease. *Current Opinion in Neurology*, 32(2), 255–265. <https://doi.org/10.1097/wco.0000000000000673>

Teichmann, M., Kas, A., Boutet, C., Ferrieux, S., Nogues, M., Samri, D., Rogan, C., Dormont, D., Dubois, B., y Migliaccio, R. (2013). Deciphering logopenic primary progressive aphasia: a clinical, imaging and biomarker investigation. *Brain*, 136(11), 3474–3488. <https://doi.org/10.1093/brain/awt266>

Wicklund, M., Duffy, J., Strand, E., Whitwell, J., Machulda, M. y Josephs, K. (2013). Aphasia with left occipitotemporal hypometabolism: A novel presentation of posterior cortical atrophy?. *Journal of clinical neuroscience*, 20(9), 1237-1240. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2013.01.002>

Wong, B., Lucente, D., MacLean, J., Padmanabhan, J., Quimby, M., Brandt, K., Putcha, D., Sherman, J., Frosch, M., McGinnis, S. y Dickerson, B. (2019). Diagnostic evaluation and monitoring of patients with posterior cortical atrophy. *Neurodegenerative disease management*, 9 (4), 217-239. <https://doi.org/10.2217/nmt-2018-0052>

Yerstein, O., Parand, L., Liang, L., Isaac, A., y Mendez, M. (2021). Benson's disease or posterior cortical atrophy, revisited. *Journal of Alzheimer's Disease*, 82(2), 493–502. <https://doi.org/10.3233/jad-210368>