

Anosodiaforia en una experiencia de atrofia cortical posterior

Pumar-Cordero, E.; García-Caballero, A.; Asensio, E.; González-Hermida, J.

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Palabras clave: anosognosia, demencia, insight, desinhibición, neuropsicología, función ejecutiva.

Introducción

La atrofia posterior cortical (ACP) es un síndrome de degenerativo cortical asimétrico, clínicamente caracterizado por alteración del procesamiento cortical visual incluyendo rasgos del síndrome de Balint, síndrome de Gerstmann, alexia, apraxia y afasia transcortical sensorial⁽¹⁾. Sorprendentemente, la memoria, el lenguaje, el insight y el juicio tienden a estar conservados hasta los estadios finales de la enfermedad. Los estudios de neuroimagen han revelado atrofia bilateral posterior cortical e hipoperfusión (por lo general más marcado sobre el lado derecho).

Desde la descripción original, han sido descritos diferentes casos^(2,3,4,5) que permiten conformar una entidad distinta clínica, aunque los hallazgos neuropatológicos más frecuentes están en la línea de los encontrados en la Enfermedad de Alzheimer^(6,3).

Mendez y cols.⁽⁶⁾ han propuesto los siguientes criterios diagnósticos para este síndrome:

- Inicio insidioso y progresión gradual.
- Presentación con alteraciones visuales con función primaria visual intacta.
- Evidencia de un desorden visual complejo en la exploración.
- Proporcionalmente, menor afectación en memoria y fluidez verbal.
- Insight relativamente conservada con o sin depresión.

El caso que se describe presenta estos rasgos clínicos de atrofia cortical posterior y atrofia

parieto-occipital en RM y SPECT, pero además, anosodiaforia, pérdida de insight y desinhibición.

Enfermedad actual

La paciente, de 54 años, sin antecedentes somáticos ni psiquiátricos a reseñar, acude a nuestra consulta refiriendo problemas en el reconocimiento de caras familiares desde los 49 años, y desde un año más tarde dificultades para realizar tareas aritméticas simples y en el manejo de objetos tridimensionales, utilización de todos los dedos para la mecanografía, e indicar direcciones sobre un mapa (tareas habituales de su trabajo). Su marido confirmó estos cambios, remarcando la afectación progresiva en actividades de la vida diaria.

Exploración

No se evidenció clínica depresiva, ansiosa ni psicótica. La evaluación neuropsicológica confirmó la existencia de apraxia de construcción severa, agnosia visual y simultagnosia, omisión y duplicación de letras en la escritura, desorientación derecha izquierda, acalculia y agnosia digital (Síndrome de Gerstmann), extinción táctil, autotopagnosia, astereognosia y grafestesia notablemente más marcados en la mano izquierda, apraxia ideomotora y prosopagnosia severas.

La evaluación reflejó además alteraciones en el funcionamiento ejecutivo y otros aspectos neuropsicológicos directamente relacionados con el funcionamiento de lóbulo frontal (memoria de trabajo, dificultad en la inhibición de respuesta, comprensión pobre de lenguaje metafórico, dificultades en tareas de teoría de mente y cambios de personalidad).

Además, durante la evaluación mostró una indiferencia a nivel emocional casi completa ante sus déficits. Tampoco parecía avergonzarse en situaciones embarazosas, por ejemplo, al ser encontrada parcialmente desnuda en un baño público debido a su apraxia para vestirse. Esta ausencia de reacción emocional negativa es conocida con el nombre de anosodiaforia, un término acuñado por Babinski⁽⁷⁾, para referirse a los pacientes que, aun reconociendo la presencia de déficits, no les dan importancia.

Durante el seguimiento, el desacuerdo entre el paciente y su marido en cuanto a la repercusión de sus déficits era evidente, y ello nos motivó a testarlo mediante cuestionarios de funcionalidad (WHO/DAS y SDI) evidenciándose diferencias notables.

Evaluación del insight

La escala WHO/DAS mostró altas puntuaciones de disfuncionalidad cuando fue realizada

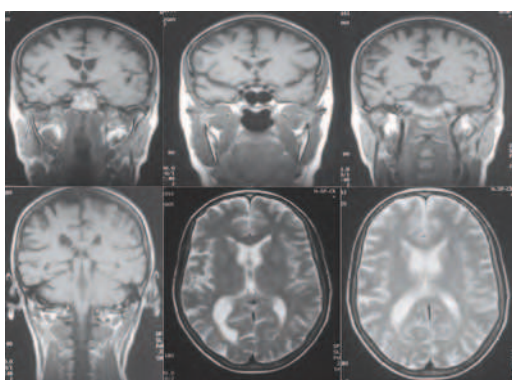
por su marido. Él percibió una disfuncionalidad “severa” en el cuidado personal, la ocupación y funcionamiento en relación con la familia y miembros de casa; mientras que la paciente consideró su disfuncionalidad como “moderada” en cuanto a todas las áreas excepto el cuidado personal. Además ella no consideró “ningún” daño en el funcionamiento en un contexto social amplio, mientras que su marido consideró que la dificultad era “obvia”. Se obtuvo una discordancia similar con el Inventario de Discapacidad de Sheehan (SDI). El resultado total de discapacidad cuando puntuaba su marido fue 23 y en concreto, de estrés percibido, 7, mientras que las puntuaciones de la paciente fueron 16 y 4 respectivamente. La mayor diferencia se obtuvo en el tercer dominio: el paciente pensaba que sus síntomas solamente afectaban a su vida de familia y a las tareas domésticas de forma leve (puntuación de 3), mientras que su marido puntuó 8 (notablemente alterado).

Tabla 1. Pruebas utilizadas en la evaluación neuropsicológica

Mini-examen Cognoscitivo (Lobo, 1978; Spanish version of MMSE) Temporal and spatial orientation Right-left Orientation Test (Benton et al. 1994) Stroop Test (Golden, 2001) ^a Trail Making Test Part A & B (Reitan, 1958) Wechsler Memory Scale III ^a : Logic Memory and Mental Control ^b Autobiographic memory ^a TAVEC (Spanish version of California Verbal Learning Test) Wechsler Adults Intelligence Scale III ^a : Verbal scale Poppelreuter type overlapping figures (Christensen, 1986). Blind Clock Test (Luria, 1980) Tactile perception (Lezak et al., 2004). Skin Writing (Lezak et al., 2004). Finger Localisation Test (Benton et al. 1994) Diagnostic Aphasia Examination (Goodglass & Kaplan, 2005): Body parts naming and recognition and Boston Naming Test Letter (PMR) and Category (Animals) Fluency ^a Cognitive Estimation Test (Shallice & Evans, 1978) Go/no go tasks (Christensen, 1986) Ideomotor and ideational praxis (Strub & Black, 2000) Theory of Mind Tasks (Perner & Wimmer, 1985; Happé, 1994).

Exploraciones complementarias

- Los estudios de laboratorio fueron normales.
- La RM mostró atrofia cortical, más severa en la corteza derecha parieto-occipital y el SPECT demostró defectos de perfusión extensos que afectaban a estructuras bilaterales corticales, más marcado sobre la corteza derecha parieto-occipital.



Conclusiones/discusión

Informes de casos anteriores han sugerido la preservación del insight durante el curso del trastorno^(6,2,3). En cambio, nuestra paciente presentaba anosodiaforia evaluada mediante el acuerdo entre el paciente y el cuidador en cuestionarios de funcionalidad, una alteración relacionada con el hemisferio cerebral derecho y el lóbulo frontal⁽⁸⁾. Lamentablemente, la anosodiaforia es un síntoma poco tratado en la literatura, no hay ninguna prueba o escala disponible para medirla y sus mecanismos subyacentes son confusos aun-

que el lóbulo frontal derecho ha sido señalado como una región cuya alteración podría producir anosodiaforia.

Nuestra paciente mostró síntomas frontales y anosodiaforia, un hallazgo infrecuente en casos previos publicados de PCA^(2,4,5). ¿Es este hallazgo de daño frontal derecho responsable de la anosodiaforia? El desarrollo de pruebas estandarizadas para su medición y una evaluación sistemática en una serie de casos de PCA podrían contribuir para confirmar esta posibilidad.

Bibliografía

1. Benson DF, Davis J, Snyder BD. Posterior Cortical Atrophy. *Arch Neurol.* 1988; 45:789-793.
2. Hsu JL, Chen WH, Chiu HC. Cortical sensory loss in a patient with posterior cortical atrophy: a case report. *Neurocase* 2004; 10(1):48-51.
3. Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boeve BF, Dickson DW, Parisi JE, Crook R et al. *Neurology* 2004; 63(7):1148-1149.
4. Kim e, Lee Y, Lee J, Han SH. A case with cholinesterase inhibitor responsive asymmetric posterior cortical atrophy. *Clin Neurol Neurosurg.* 2005; 108(1):97-101.
5. Schmidtke K, Hull M, Talazko J. Posterior cortical atrophy: variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. *J Neurol.* 2005; 252(1): 27-35.
6. Mendez MF, Ghajarian N, Perryman KM. Posterior cortical atrophy: Clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord.* 2002; 14:33-40.
7. Babinski MJ. Contribution à l'Étude des Troubles Mentaux dans l'Hémiplégie organique cérébrale (Anosognosic). *Revue Neurologique.* 1914; 27:845-848.
8. Mendez MF, Shapira JS. Loss of insight and functional neuroimaging in frontotemporal dementia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2005; 17(3):413-6.