

Dos casos de atrofia cortical posterior, la demencia que inicia con síntomas visuales.

Two cases of posterior cortical atrophy a dementia that begins with visual symptoms

Nilton Custodio^{1,2,3}, David Lira^{1,2,3}, Eder Herrera-Pérez^{1,3,4}, Rosa Montesinos^{1,3,5}, Erik Guevara-Silva⁶, Liza Núñez del Prado¹, Sheila Castro-Suárez^{1,7}, Marcela Mar^{1,8}, José Cuenca^{1,7}, Patricia Cortijo^{1,3}

RESUMEN

Presentamos dos casos de demencia de inicio antes de los 65 años de edad con apraxia y manifestaciones visuo-espaciales, en los cuales no hay trastornos de memoria y de la conducta, y con diferentes grados de evolución a demencia. Las imágenes estructurales del cerebro demuestran atrofia parieto-occipital. Ambos casos reúnen los criterios de atrofia cortical posterior (ACP).

PALABRAS CLAVE: Agnosia visual, atrofia, demencia, enfermedad de Alzheimer,

SUMMARY

We present two cases of progressive early, onset dementia with apraxia and visuospatial disability as initial manifestations, in which there is no memory and behavior disorders, and with different degrees of progression to dementia. Structural neuroimaging demonstrated parieto-occipital atrophy. These cases fulfil the diagnostic criteria of posterior cortical atrophy (PCA).

KEYWORDS: Visual agnosia, atrophy, dementia, Alzheimer's disease.

INTRODUCCIÓN

Los principales motivos de consulta de individuos de la tercera edad con sospecha de demencia son problemas de memoria episódica y/o trastornos de la conducta. No obstante, si bien la demencia de la enfermedad de Alzheimer (EA) es la más frecuente (1), existen otros tipos de demencia degenerativa, tan devastadoras como la EA, que no son fácilmente reconocidas, incluyendo la degeneración lobar fronto-temporal en su variante conductual (2), demencia con cuerpos de Lewy y enfermedad por priones. Peor

aún, cuando los síntomas demenciales de inicio no afectan la memoria o la conducta, la probabilidad de detectarlas en estadios iniciales es muy baja. En ese sentido, existe un proceso neurodegenerativo que afecta inicialmente la corteza occipito-parietal y se caracteriza por alteración de las funciones visuales complejas, denominada atrofia cortical posterior (ACP) (3), en la cual la mayoría de los pacientes (usualmente antes de los 65 años de edad) consulta inicialmente a un oftalmólogo y la derivación a neurología es muy tardía.

¹ Unidad de Investigación. Instituto Peruano de Neurociencias. Lima, Perú.

² Servicio de Neurología. Clínica Internacional. Lima, Perú.

³ Unidad de Diagnóstico de Deterioro Cognitivo y Prevención de Demencia. Clínica Internacional. Lima, Perú.

⁴ Unidad de Proyectos de Investigación. Instituto de Salud del Niño. Lima, Perú.

⁵ Servicio de Medicina de Rehabilitación. Clínica Internacional. Lima, Perú.

⁶ Departamento de Medicina. Hospital San Juan de Lurigancho. Lima, Perú.

⁷ Servicio de Neurología de la Conducta. Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Lima, Perú.

⁸ Servicio de Geriátrica. Hospital de la Fuerza Aérea del Perú. Lima, Perú.

En sus inicios, la memoria es normal o casi normal y no existe demencia; y cuando existen olvidos precoces, éstos son rápidamente sub-estimados por los defectos visuo-espaciales de mayor importancia por su afectación en las actividades de vida diaria. En 1988, Frank Benson introdujo el nombre de ACP luego de reportar y describir cinco pacientes que iniciaron el cuadro clínico con agnosia visual, alexia y apraxia. Estos pacientes desarrollaron, de manera parcial o completa, un síndrome de Balint o un síndrome de Gerstmann, y posteriormente evolucionaron hacia una franca demencia (4). Se han propuesto los siguientes criterios diagnósticos: comienzo insidioso con síntomas de falla visual; ausencia de una patología oftalmológica que explique los síntomas, en donde la agudeza visual es normal, pero puede existir restricción u otros defectos del campo visual; los defectos visuales son desproporcionados con respecto a otras fallas cognitivas; el curso es progresivo; y las imágenes cerebrales pueden mostrar atrofia, hipometabolismo o hipoperfusión occipito-parietal u occipito-temporal, pudiendo ser uni o bilaterales (3).

EA es la patología subyacente más común, por lo que ACP suele ser referida como la variante “bi-parietal” o “visual” de la EA; aunque alternativamente puede ser también referida como síndrome de Benson (4). La distinción entre ACP y la presentación amnésica típica de la EA refleja la distribución de la patología en EA. Así individuos con ACP tienen una mayor densidad de placas seniles y ovillos neurofibrilares en la corteza occipital, corteza parietal posterior y unión temporo-occipital, que en aquellos con EA típica; mientras que muestran escasos cambios patológicos en áreas más anteriores, como la corteza pre-frontal (3).

De acuerdo con la distribución de la patología y atrofia, los pacientes con ACP en estadios iniciales suelen presentar deficiencias en el procesamiento visual, agnosia aperceptiva, prosopagnosia, deficiencias en la orientación espacial, ataxia óptica, apraxia de extremidades (4,5); aunque en algunos casos también pueden experimentar dislexia, acalculia, disgrafia e inatención visual (6). Teniendo en cuenta que la ACP es una entidad neurodegenerativa poco frecuente, con particulares síntomas iniciales, de evolución e intensidad variables, comunicamos dos casos clínicos de probable ACP, resaltando el perfil cognitivo y sus diferencias con otras demencias corticales.

Caso 1

Mujer de 72 años, contadora de profesión, jubilada a los 65 años de edad, dominancia diestra, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia en tratamiento regular con losartán 50 mg qd y atorvastatina 20 mg qd, sin antecedentes familiares de importancia. Acude a consulta por compromiso visual y dificultad en el manejo del dinero, por lo que no podía realizar sus actividades instrumentales de vida diaria sin asistencia de su esposo. Al realizar el cuestionario de sintomatología neuropsicológica, con ayuda del esposo, se logra detallar que los síntomas se iniciaron 4 años atrás, con dificultad para encontrar objetos, como los anteojos de lectura sobre su escritorio, o los cubiertos sobre la mesa al comer; tenía serias dificultades para abrir o cerrar un recipiente, pues no identificaba cuál de los costados correspondía a la tapa, le costaba mucho guardar un objeto dentro de su caja y se tropezaba con los escalones al subir las escaleras.

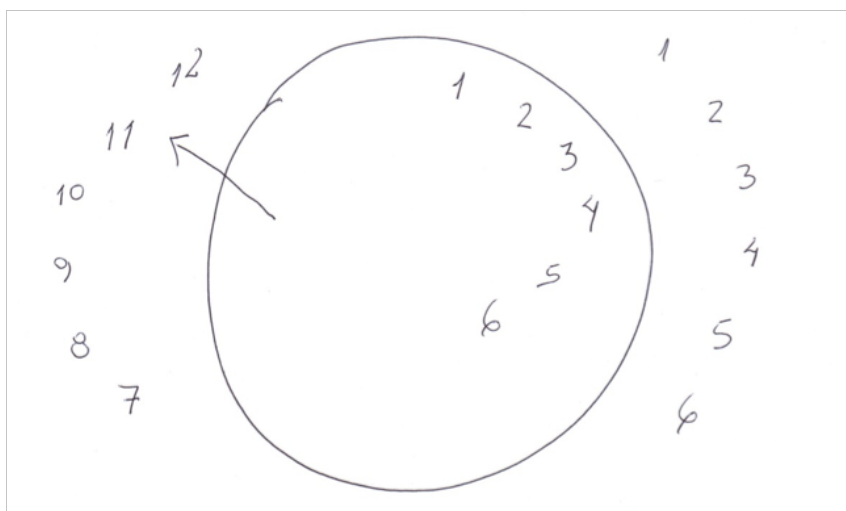


Figura 1. Prueba de dibujo del reloj-versión de Manos

Un año después observó que luego de contestar el teléfono no lograba poner el auricular en el sitio correcto, y presentaba accidentes relacionados a dificultades en calcular la distancia de los objetos, por ejemplo al intentar sentarse en la silla, o al subir al auto. Posteriormente, transcurrido aproximadamente un año, el esposo notó que la paciente tenía dificultades para el reconocimiento de las diferentes denominaciones de billetes en nuevos soles; ella podía asumir que el billete de 10 y el billete de 20 nuevos soles tenían el mismo color, pero si miraba con detalle las denominaciones, podía reconocer su error. Luego de un tiempo, además presentó dificultad para realizar los cálculos del cambio de soles a dólares; sobre todo cuando los realizaba con la calculadora, pues al leer la cantidad resultado de una operación matemática, cambiaba un número por otro, lo que variaba el resultado final de la transacción. El examen clínico neurológico fue normal, excepto por una leve alteración de los campos visuales a pesar de la agudeza visual normal, pues al pedirle contar dedos cometía repetidos errores, que inmediatamente corregía cuando movía su cabeza y dirigía la mirada hacia la izquierda.

Los resultados de las pruebas de cribado revelaron 23/30 en el Mini Mental State Examination (MMSE); 2/10 en la prueba de dibujo de reloj-versión de Manos (PDR-M) (figura 1) y 23 en el Pfeffer Functional Activities Questionnaire (PFAQ). Los exámenes

de sangre de hematología, bioquímica, Elisa-VIH, VDRL, perfil tiroideo y niveles de vitamina B12 fueron normales. En la evaluación neuropsicológica, la atención estaba conservada (repitió hasta 6 series de dígitos en orden directo e inverso, y pudo denominar los meses del año en orden inverso), la orientación en el tiempo y el espacio fueron normales, no presentó apraxia ideatoria, ideomotora, del vestir, ni del habla; pero sí una apraxia constructiva por descuido de detalles. En la evaluación del lenguaje, la fluencia, comprensión y repetición fueron normales. En la denominación, denominó con certeza colores y objetos; pero cometió errores con algunos dibujos, sobre todo debido a la percepción de detalles aislados (cuando se mostró el dibujo de la mesa, ella denominó columnas, refiriéndose a las patas del mueble). Al describir la lámina 1 del test de Boston; pudo referirse a algunos elementos de la escena, pero con omisión de otras escenas igualmente importantes y sin llegar a una síntesis global de la escena. En la evaluación de lectura, reconoció cada letra, pudo leer con precisión palabras aisladas y oraciones simples; pero en los párrafos largos, omitía algunas palabras, saltaba de un renglón a otro y no podía leer palabras poli-silábicas. En la escritura, lo hacía con mala alineación de los renglones, errores ortográficos y mezcla de letras minúsculas y mayúsculas, o mezcla de letras tipo imprenta con cursivas.

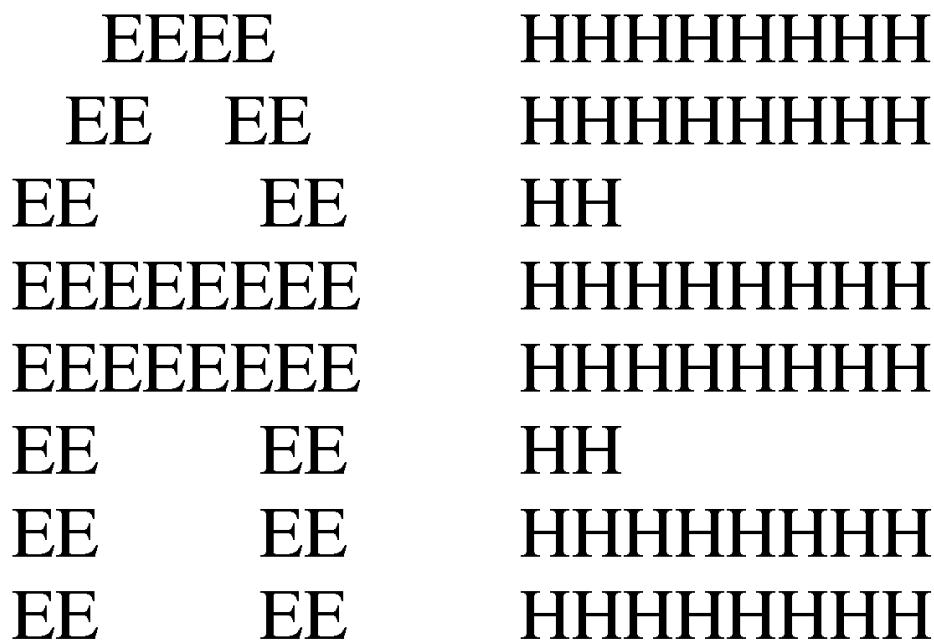


Figura 2. En la figura de la izquierda, la paciente sólo pudo identificar la letra E, pero no la letra A; mientras que en la figura de la derecha, ella sólo pudo identificar la letra H, pero no la letra E.

Cuando evaluamos tareas de cálculo, sólo logró realizar con eficiencia algunas sumas simples, sin lograr realizar restas, cálculo escrito y la solución de un problema. En memoria verbal, tuvo un buen rendimiento en las pruebas de recuerdo inmediato, recuerdo retrasado y reconocimiento. En memoria semántica, evocó 21 nombres de animales en 60 segundos. La evaluación de funciones ejecutivas, incluyendo fluencia fonológica, *Trail Making Test (TMT) A y B*, *Wisconsin Card Sorting Test (WCST)* fueron normales. El seguimiento visual era adecuado si el movimiento del blanco era lento, pero fallaba si se movía con rapidez (era capaz de seguir con la mirada un objeto que se movía en forma pendular sólo si el movimiento era lento; si se aceleraba; los globos oculares realizaban movimientos irregulares y perdía el objeto) y el nistagmo optocinético horizontal y vertical estaba conservado. Ante las figuras de Navon (figura 2), la paciente sólo logró identificar las letras en forma individual, pero no logró identificar la letra en su aspecto global sugiriendo simultagnosia. Además, presentó desorientación derecha/izquierda y agnosia digital visual. En resumen, esta paciente presentaba defectos en la exploración visual, simultagnosia, síndrome de Gertsman (acalculia, desorientación derecha-izquierda, agnosia digital y agrafia), alexia, apraxia constructiva y agnosia visual aperceptiva, con respecto de memoria episódica, atención, lenguaje oral y función ejecutiva. La imagen por resonancia magnética (IRM) cerebral mostró atrofia cortical parietal, con predominio izquierdo.

Caso 2

Varón de 66 años, profesor universitario, dominancia diestra, con antecedentes de traumatismo cráneo-encefálico por accidente de tránsito a los 31 años de edad, sin secuelas y cirugía por angioplastia coronaria a los 45 años de edad. Usuario regular de carvedilol, rosuvastatina y ácido acetilsalicílico. No presenta antecedentes familiares de enfermedades neurológicas y psiquiátricas. Acudió a la consulta, porque desde hace 2 años y medio presenta dificultad para leer, él refiere que tiene una progresiva tendencia a saltar los renglones, por lo que tiende a leer con un marcador que le permite identificar un renglón y luego dirigirse ordenadamente al siguiente. Un año después, su esposa nota que tiene dificultades para encontrar objetos en el espacio, cuando había escaso contraste, por ejemplo presentaba serias dificultades para encontrar los botones que señalaban el número del piso en el ascensor, o los manubrios de las puertas de los closets cuando eran del mismo color del material de la madera. Luego, se agrega falla para la orientación en lugares nuevos; tiene dificultades para retornar a casa desde el supermercado, y en dos oportunidades no logró encontrar su auto en el estacionamiento, cuando salió por una puerta distinta a lo acostumbrado. Su esposa refiere que dejó de manejar, cuando chocó su auto en la cochera de su casa al no calcular la distancia del otro auto, que se encontraba estacionado frente a él; sin embargo varios meses antes, ya había sufrido varios choques menores. Al mismo tiempo, se hace

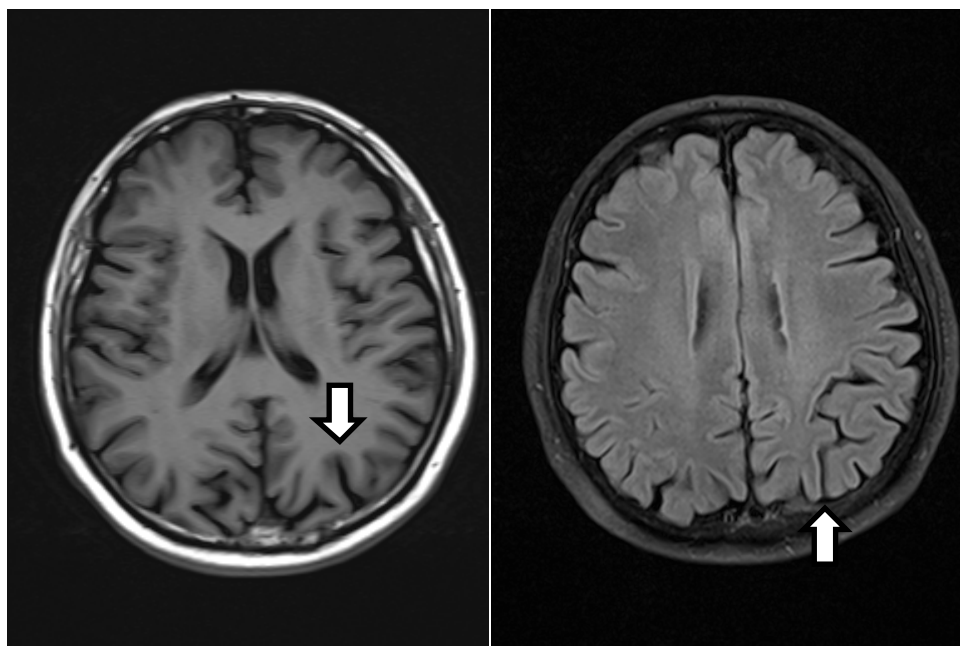


Figura 3. Imágenes de resonancia magnética cerebral en corte axial en las que se muestra atrofia cortical parietal, a predominio izquierdo.

evidente la dificultad para realizar el pago de servicios (teléfono, luz y agua) en el banco, al no poder realizar los cálculos de los pagos totales. Seis meses antes de la consulta, la desorientación espacial episódica se hace evidente dentro de casa, inicialmente a predominio nocturno, y luego también en las primeras horas, luego de despertar.

El examen clínico neurológico demostró alteraciones en la grafestesia y estereognosia en el miembro superior derecho, hiperreflexia osteotendinosa asimétrica con respuesta plantar flexora bilateral, y hemianopsia homónima derecha. Los resultados de las pruebas de cribado revelaron 17/30 en el MMSE, 0/10 en la PDR-M y 30 en el PFAQ. Los exámenes de sangre de hematología, bioquímica, Elisa-VIH, VDRL, perfil tiroideo y niveles de vitamina B12 fueron normales. En la evaluación neuropsicológica, se demostró pobre atención y concentración, desorientación espacial y temporal, y marcada apraxia del vestir, ideomotora y constructiva. En la evaluación del lenguaje, la fluencia y repetición fueron normales, con escasas parafasias semánticas. En la comprensión, no tuvo problemas para las órdenes simples; pero sí con la mayoría de órdenes complejas. En la denominación por confrontación, tuvo serias dificultades para denominar objetos como tijeras, embudo, máscara, reloj, lapicero, billetera, cama, estetoscopio, silbato y armónica. Al describir la lámina 1 del test de Boston, no pudo describir escenas aisladas, y tampoco pudo plantear una síntesis global de la escena. En la evaluación de lectura, reconoció cada letra, pudo leer con precisión palabras aisladas; pero no oraciones simples, y en los

párrafos largos, omitía algunas palabras, saltaba de un renglón a otro y no podía leer palabras poli-silábicas.

En la escritura, lo hacía con mala alineación de los renglones y múltiples errores ortográficos. En las tareas de cálculo, sólo logró realizar con eficiencia algunas sumas simples, sin lograr realizar restas, cálculo escrito y la solución de un problema. En memoria verbal, tuvo un buen rendimiento en las pruebas de recuerdo inmediato, recuerdo retrasado y reconocimiento. En memoria semántica, evocó 6 nombres de animales en 60 segundos. En la evaluación de habilidades visuo-espaciales, no pudo reconocer las figuras enmascaradas de Poppelreuter; mientras que en la evaluación de habilidades visuo-constructivas, él no pudo copiar con éxito la figura compleja de Rey-Osterreith (figura 4) y las margaritas. En la evaluación de funciones ejecutivas, en fluencia fonológica sólo pudo evocar 5 palabras con la letra P en 60 segundos, el *TMT parte A* pudo completarlo en 73 segundos, y el *TMT B* lo hizo en 204 segundos, mientras que el rendimiento en el WCST pudo completar todas las categorías, pero con un elevado porcentaje de errores perseverativos.

La exploración visual del ambiente era escasa, lenta, irregular e ineficaz, y muchas veces la mirada pasaba sobre el objeto que buscaba sin verlo. Fue capaz de seguir con la mirada un objeto que se movía en forma pendular sólo si el movimiento era lento, pero sí éste se aceleraba, los globos oculares realizaban movimientos irregulares y perdía el objeto; y el nistagmo optocinético horizontal y vertical estaba

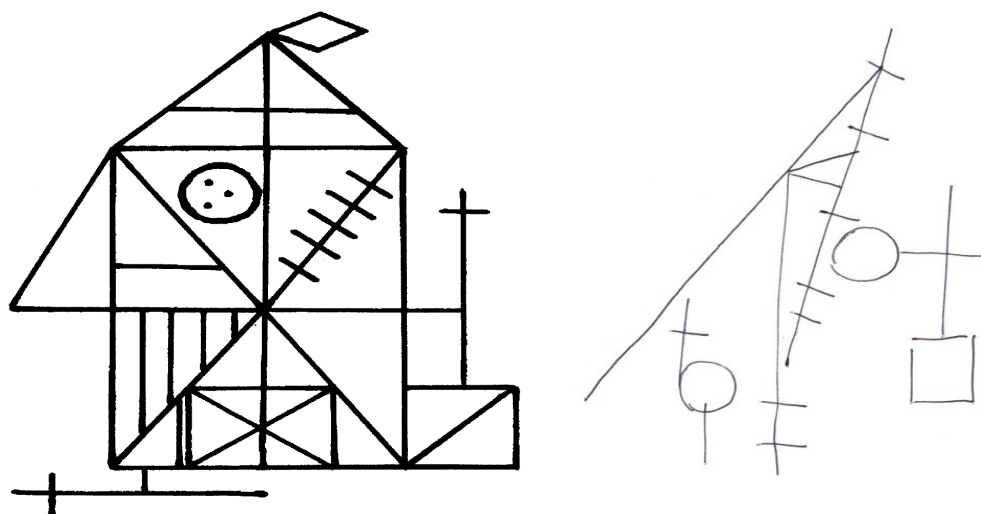


Figura 4. En la copia de la figura compleja de Rey-Osterreith se observa ausencia de la forma general y detalles de las principales figuras geométricas que reflejan injuria parieto-temporal derecha.

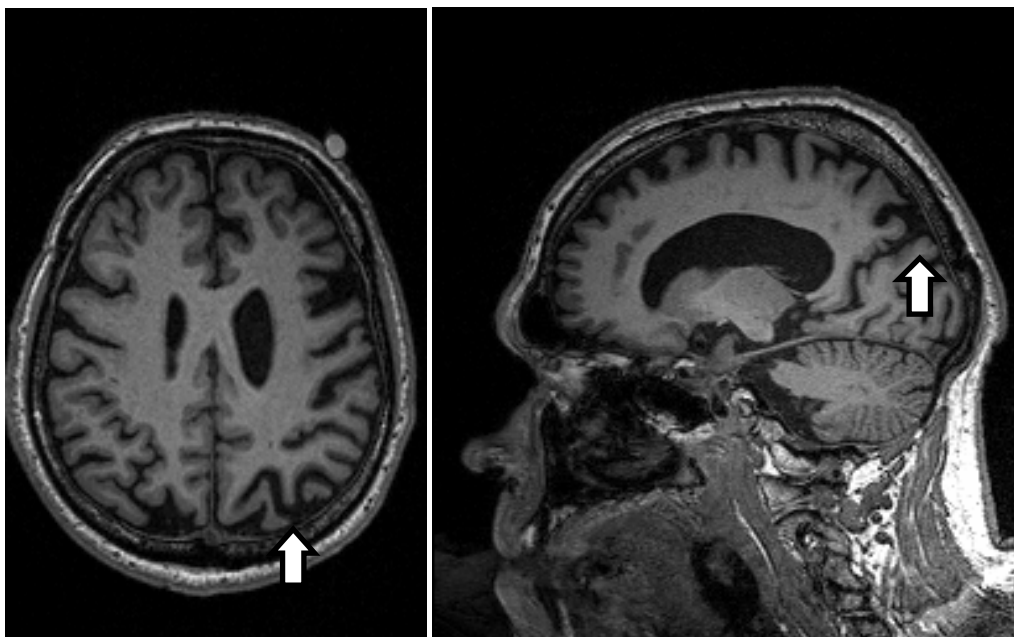


Figura 5. En la IRM en corte axial y sagital, observamos marcada prominencia de los surcos corticales de predominio parieto-occipital, y dilatación ventricular uniforme.

conservado. El paciente sólo logró identificar las letras en forma individual, pero no logró identificar la letra en su aspecto global sugiriendo simultanagnosia (figura 2). Además, presentó ataxia óptica (tras varios intentos no pudo coger la taza situada en la mesa, pero sí pudo precisar el tamaño, el color, la distancia aproximada, y la orientación de la asa), parálisis psíquica de la mirada o llamada también apraxia óptica, prosopagnosia, desorientación derecha/izquierda, hemi-negligencia derecha y agnosia digital visual.

Para resumir, el profesor inició con fallas en la lectura y dificultad para encontrar objetos ubicados en su entorno; después se agregaron trastornos del cálculo, desorientación espacial y en el examen se demostró trastornos de la atención y concentración, apraxia, anomia, alexia, trastornos de la memoria semántica, de las habilidades visuo-espaciales y visuo-constructivas, y algunos ítems del síndrome disejecutivo. Además presentó elementos del síndrome de Gerstmann y del síndrome de Balint (simultanagnosia, ataxia óptica y apraxia óptica). En la IRM cerebral se observó marcada prominencia de los surcos corticales de predominio parieto-occipital, y dilatación ventricular uniforme.

DISCUSIÓN

Nuestros casos se caracterizan por presentar los síntomas iniciales después de los 60 años de edad,

con predominio de síntomas visuo-espaciales, con lenta evolución en el primer caso, y rápida evolución en el segundo. La edad de inicio tiende a ser mucho más temprana en ACP que en EA típica, con reportes de la mayoría de estudios de inicio de síntomas de ACP a mediados de los 50 e inicios de los 60 (5); sin embargo, algunos investigadores han reportado un amplio rango de edades (entre los 40 y 86 años de edad) (6). En el primer caso, a pesar de un tiempo de evolución de enfermedad de 4 años, la memoria episódica y semántica, lenguaje, atención y función ejecutiva no se encontraron afectadas; mientras que en el segundo caso, con un tiempo de enfermedad de 2,5 años encontramos afectación de ciertas áreas del lenguaje, de memoria semántica, atención y algunos ítems de las funciones ejecutivas.

En ambos casos, la memoria no se afectó de manera inicial sino que se comprometió en etapas posteriores de la enfermedad (evidente en el segundo caso), además no se presentaron alteraciones precoces del comportamiento ni del lenguaje, lo que podría descartar en ellos a la EA y el espectro de la degeneración lobar fronto-temporal (DFT). El cuadro clínico típico de la ACP difiere en sus inicios del cuadro clínico de la EA y de las DFT (3,5), debido a que se presenta con agnosia visual y alteraciones visuoespaciales desproporcionadas y precoces con respecto a la alteración de la memoria, el lenguaje y el comportamiento (5,7). Incluso, el diagnóstico de

demencia al inicio del cuadro clínico no se ajustaría a los criterios propuestos por el DSM-IV (8), pues no es posible demostrar afectación de la memoria.

En nuestro primer caso, podemos plantear según el compromiso neuropsicológico, daños en la vía de asociación occipito-temporal (síndrome visual ventral), pues demostramos agnosia visual, agnosia topográfica, alexia, y componentes del síndrome de Gerstmann; aunque la IRM revela un compromiso posterior bilateral con predominio parietal, lo que explicaría el hallazgo de simultanagnosia y apraxia constructiva. En el segundo caso, reconocemos características clínicas completas de disfunción cortical posterior bilateral, basados en el inicio de agnosia visual que progresa hasta el síndrome de Balint, alexia, síndrome de Gerstmann, apraxia y afasia sensorial transcortical; y podríamos precisar que existe un predominio de daño en la vía de asociación occipito-parietal (síndrome visual dorsal) caracterizado por alteraciones visuoespaciales, agrafia, apraxia ideomotora y componentes del síndrome de Balint (9). Por otro lado, debemos precisar que las apraxias, ideomotora, ideacional e incluso del vestir, también pueden ser un síntoma inicial de la ACP (3,5,10). Además también se ha demostrado déficit en la memoria de trabajo y apraxia de las extremidades (10).

Los hallazgos de estudios longitudinales demuestran que la memoria anterógrada, las funciones ejecutivas y habilidades del lenguaje están relativamente preservadas en estadios iniciales de la enfermedad (3); los cuales se deterioran gradualmente en algunos pacientes con ACP, en tanto progresan a estados globales de demencia (5,11,12), como lo observamos en nuestro segundo caso.

El clínico debe estar atento ante casos de individuos de la tercera edad que manifiestan problemas visuales; pues si bien es cierto, estos podrían corresponder a anormalidades oculares como cataratas, auras visuales de migraña, crisis del lóbulo occipital, o alucinaciones visuales de la demencia con cuerpos de Lewy; es pertinente realizar una cuidadosa anamnesis y un adecuado examen clínico y neuropsicológico antes de descartar un caso de ACP. Si bien es cierto, los problemas visuales complejos como percepción de objetos en el espacio, son reportados más frecuentemente que los problemas visuales básicos, muchos de esos problemas visuales son debido en parte a deficiencias en el procesamiento visual más básico, por ejemplo forma, movimiento, color y localización. En una

detallada comparación de percepción visual básica y compleja, todos los pacientes con ACP mostraron compromiso en al menos un proceso visual básico (13), lo cual enfatiza la vulnerabilidad de los aspectos fundamentales de la visión asociada con la disfunción cortical occipital. Incluso, en estadios iniciales de ACP se ha demostrado correlaciones específicas del procesamiento visual básico con habilidades visuo-espaciales complejas y visuo-perceptuales, pero no con funciones parietales no visuales (como el cálculo y la ortografía), sugiriendo un compromiso específico de la vía visual (13).

Es pertinente resaltar que el rendimiento de pacientes con ACP en tareas cognitivas con alguna demanda visual (como recuerdo de memoria visual, TMT o el test de Stroop) es vulnerable a bajos resultados y por ende a falsas interpretaciones; por lo que una evaluación precisa requiere selección de tareas que disminuyan la demanda visual (por ejemplo tareas de memoria auditivo-verbales, denominación desde descripciones verbales) (10).

En conclusión, presentamos dos casos de demencia de presentación poco frecuente e inusual, denominada ACP, en los cuales los síntomas de inicio están relacionados a trastornos visuo-espaciales que reflejan el claro compromiso inicial de la corteza occipital y luego en la evolución, según la afectación neuropsicológica podemos sospechar su extensión hacia corteza parietal o temporal, hasta manifestarse en una clara demencia cuando compromete otras áreas de asociación.

Conflictos de intereses: Ninguno

Correspondencia:

Nilton Custodio.

Correo electrónico: ncustodio@ipn.pe

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Custodio N, García A, Montesinos R, Escobar J, Bendezu L. Prevalencia de demencia en una población urbana de Lima-Perú: estudio puerta a puerta. *An Fac Med*. 2008;69(4):233-8.
2. Custodio N, Herrera-Perez E, Lira D, Montesinos R, Bendezu L. Prevalence of frontotemporal dementia in community-based studies in Latin America. *Dement Neuropsychol*. 2013;7(1):27-32.
3. Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boeve BF, Dickson DW, Parisi JE, Crook RJ et al. Clinical, genetic and neuropathologic characteristics of

- posterior cortical atrophy. *Neurology*. 2004; 63:1168-74.
4. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol*. 1988; 45: 789-93.
 5. McMonagle P, Deering F, Berliner Y, Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology*. 2006; 66(3):331-8.
 6. Kas A, de Souza LC, Samri D, Bartolomeo P, Kalafat M, Migliaccio R, et al. Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain*. 2011; 134: 1464-78.
 7. Caine D. Posterior cortical atrophy: A review of the literature. *Neurocase*. 2004; 10(5):382-5.
 8. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4 ed. Washington DC: APA; 1994.
 9. Mackenzie S, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, et al. Progressive biparietal atrophy: an atypical presentation of Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1996;61:388-95.
 10. Crutch SJ, Lehmann M, Schott JM, Rabinovici GD, Rossor MN, Fox NC. Posterior cortical atrophy. *Lancet Neurol*. 2012;11:170-78.
 11. Levine DN, Lee JM, Fisher CM. The visual variant of Alzheimer's disease: a clinicopathologic case study. *Neurology*. 1993; 43: 305-13.
 12. Migliaccio R, Agosta F, Rascovsky K, Karydas A, Bonasera G, Rabinovici GD, et al. Clinical syndromes associated with posterior atrophy: Early age at onset AD spectrum. *Neurology*. 2009; 73: 1571-8.
 13. Lehmann M, Barnes J, Ridgway GR, et al. Basic visual function and cortical thickness patterns in posterior cortical atrophy. *Cerebral Cortex*. 2011; 21: 2122-32.

Recibido: 20/11/2013

Aceptado: 23/12/2013