

# INFORMES PORTAL MAYORES

Número 38

## Estudio de un caso con enfermedad de Alzheimer atípica: estudio neuropsicológico

**Autor:** Martín Plasencia, Pilar  
**Filiación:** Univ. Autónoma de Madrid  
**Contacto:**  
**Fecha de creación:** 01-06-2005

Para citar este documento:

MARTÍN PLASENCIA, Pilar (2005). "Estudio de un caso con enfermedad de Alzheimer atípica: estudio neuropsicológico". Madrid, Portal Mayores, *Informes Portal Mayores*, nº 38. [Fecha de publicación: 23/06/2005]. <<http://www.imsersomayores.csic.es/documentos/documentos/martin-estudio-01.pdf>>

Una iniciativa del IMSERSO y del CSIC © 2003  
**ISSN: 1885-6780**

## Estudio de un caso con enfermedad de Alzheimer atípica: estudio neuropsicológico

**Autores: Pilar Martín Plasencia**  
**Universidad Autónoma de Madrid**

### **INDICE:**

**Introducción**  
**Presentación del caso**  
**Estudio neuropsicológico**

## **INTRODUCCIÓN**

La característica más significativa en la Enfermedad de Alzheimer es un daño progresivo en la función mnésica desde prácticamente el comienzo de la enfermedad. En 1981 Crystal informó de un paciente con Enfermedad de Alzheimer que manifestaba alteraciones en la percepción táctil (esterognosia), afasia anómica y desorientación, pero con la memoria preservada, al menos en las fases iniciales. A partir de esa fecha han ido apareciendo informes, de forma infrecuente, de pacientes con Enfermedad de Alzheimer que debutaban con trastornos en la percepción visual, mientras que el lenguaje y la memoria sufrían cambios mínimos. Estos pacientes han sido denominados genéricamente por Victoroff y col (1994) como “Demencia de Alzheimer atípica”.

Levine y cols (1993) sistematizó las alteraciones neuropsicológicas de este grupo de pacientes, los cuales presentaban agnosia visual, alexia y agrafia, dificultades para interpretar estímulos visuales complejos e incapacidad para la exploración visual debido a errores en los movimientos de los ojos en respuesta a estimulación visual, problemas de atención en la dirección de la mirada y dificultades para guiar los movimientos visualmente.

Estos pacientes con Enfermedad de Alzheimer atípica presentaban una alteración neurológica en áreas posteriores . Benson (1988) propuso el término de “atrofia cortical posterior” (ACP) siendo las características más significativas una degeneración predominante de las zonas asociativas parieto-temporo-occipital. MaCkenzie y cols (1996) han sugerido que este síndrome de atrofia cortical posterior ha sido aplicado en todos los casos en que aparecían características atípicas, si bien estos autores plantean que en un análisis más exhaustivo de las características neurológicas y neuropsicológicas de estos pacientes, se pueden distinguir dos cuadros o síndromes diferentes, en función de la región cerebral más afectada. El “síndrome temporo-occipital en el que las regiones temporales aparecen más afectadas y donde las manifestaciones neuropsicológicas se caracterizan por

dificultades en el reconocimiento de estímulos visuales (agnosia visual) que ocasiona alteraciones en la lectura (alexia), en la escrita (agrafia), en el reconocimiento de caras (prosopagnosia), en el color (acromatopsia); componentes del Síndrome de Gertsman (acalculia, agrafia, agnosia digital, desorientación derecha/izquierda) y afasia de tipo transcortical sensorial, que aparece durante la evolución del cuadro clínico.

El segundo síndrome, debido a una afectación biparieto-occipital se caracteriza por dificultades en la localización espacial de los estímulos visuales y en la precisión de los movimientos guiados visualmente hacia los estímulos (agnosia espacial), lo que implica dificultades en el rastreo ocular y en la percepción de estímulos visuales complejos; componentes del Síndrome de Balint (simultagnosia, ataxia óptica, apraxia ocular); dificultades en la escritura (agrafia), apraxia ideomotora y afasia transcortical sensorial.

### **Presentación del caso**

MGS es un varón de 57 años de edad, diestro, con estudios superiores que desde hace dos años presenta alteraciones en el procesamiento visual y dificultades en la lectura. Las pruebas neurológicas muestran: EEG “discreto enlentecimiento de la actividad bioeléctrica general, actividad de ondas delta polimórficas en áreas temporales izquierdas, de moderada persistencia”. RNM: aumento de tamaño de los ventrículos más llamativo en regiones peritriales y astas occipitales con predominio derecho que traduce atrofia subcortical observándose también atrofia difusa moderada en lóbulos temporales de forma mucho más llamativa en el lado derecho. No se han observado alteraciones significativas en señal de la sustancia blanca. Los estudios de perfusión (RMFuncional) muestran una disminución global del volumen sanguíneo regional relativo en ambos hemisferios cerebrales aunque en forma mucho más llamativa en la corteza parietal del lado derecho. La comparación entre el volumen sanguíneo regional relativo en el tálamo y en el cortex, habitualmente muy similar, da como resultado un volumen regional inferior al 50% en el cortex parietal derecho. Se observó también una disminución en la corteza occipital con discreto predominio izquierdo. Igualmente existe una buena conservación del volumen sanguíneo en el cíngulo y en el cortex frontal medial.

MGS es diagnosticado de Enfermedad de Alzheimer, dadas las características atípicas que presenta iniciamos un estudio neuropsicológico.

### **ESTUDIO NEUROPSICOLÓGICO**

El estudio neuropsicológico se ha realizado con una batería neuropsicológica que evalúa las siguientes funciones:

#### **A)Evaluación general**

Orientación (temporal, espacial y en persona)  
Atención (enfocada, sostenida, alterna y dividida)  
Funciones intelectuales

## B) Evaluación de funciones específicas

Lenguaje (habla espontánea, comprensión auditiva y escrita, repetición, denominación, lectura y escritura).

Memoria (memoria operativa y memoria episódica (codificación y recuperación) y memoria semántica).

Control motor (praxis ideomotora, ideativa y visuoestructiva)

Gnosis (táctil, auditiva y visual)

MGS se mostró colaborador en todas las sesiones de evaluación. Durante la realización de las pruebas que suponían más dificultades se mostró angustiado y en algún momento hubo que interrumpir la evaluación. Todas las funciones deficitarias fueron realizadas con varias pruebas paralelas en distintas sesiones y con más de dos semanas de diferencia entre las mismas.

## Resultados de la evaluación neuropsicológica

### Evaluación general

#### *Orientación*

MGS se muestra bien orientado en el tiempo situando correctamente el día, el día de la semana y el mes, en todas las sesiones de evaluación. En cambio, no realiza correctamente la ubicación del año en ninguna de las sesiones de evaluación. Se observa que las respuestas erróneas sobre esta variable son debidas a una dificultad espacial con los números, de tal forma que MGS cambia el orden de los números que componen el año (por ejemplo, al tener que indicar 1998, indica 1898, 1989, etc).

La orientación espacial es realizada de forma muy dubitativa, así su orientación es buena en lugares muy conocidos, pero no es capaz de orientarse en lugares no familiares o menos conocidos.

La orientación en persona es correcta, tanto en sus referentes personales (por ejemplo, señale su ojo derecho) como interpersonales (por ejemplo, señale la oreja derecha de una figura humana situada delante de el, o señale el ojo izquierdo de la figura con su mano derecha).

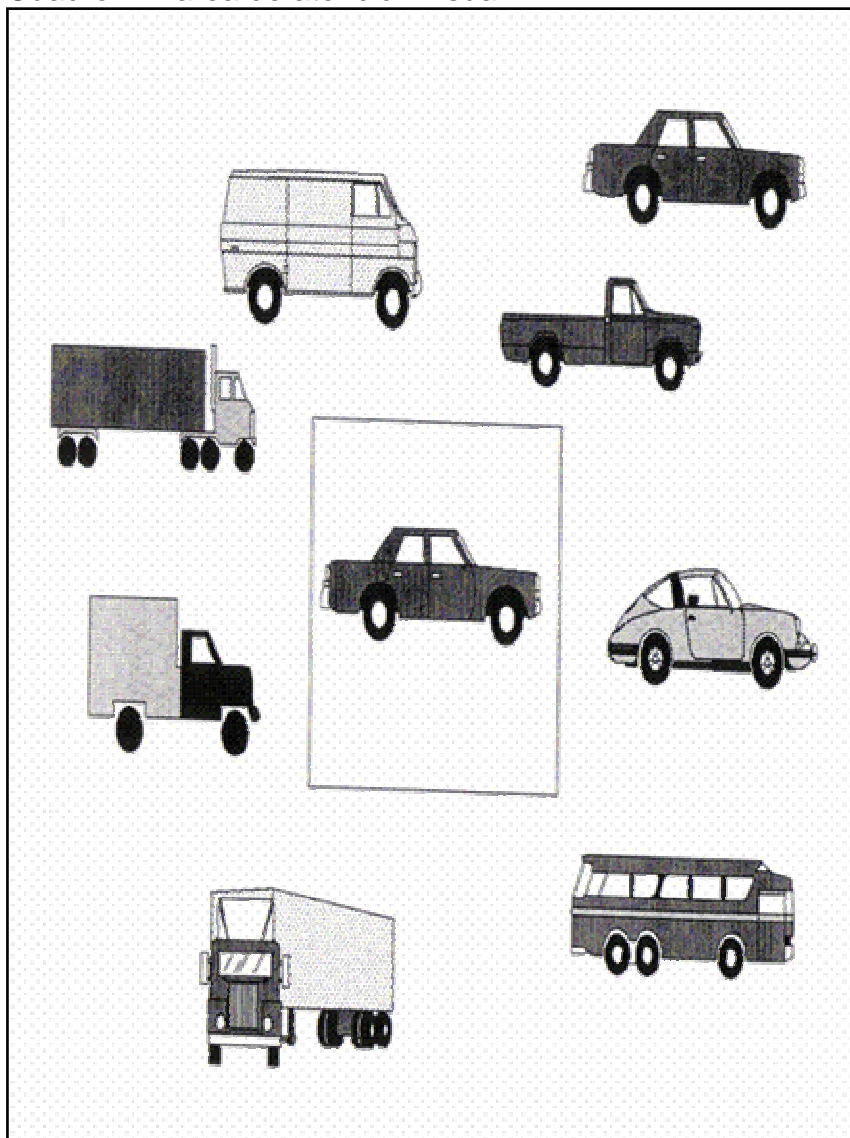
#### *Atención*

Se valoraron cuatro aspectos de la atención. Atención enfocada, que implica la capacidad para centrar la atención en un estímulo. Sostenida, que es la capacidad para mantener la atención en dicho estímulo. Alterna que es la capacidad para cambiar de un estímulo a otro y dividida que es la capacidad para atender a dos estímulos a la vez.

MGS realizó correctamente las tareas de atención enfocada y sostenida, pero mostró muchas dificultades en la tarea de atención alterna, (con un 10% de aciertos, solo logró cambiar una vez de estímulo de las 10 veces que se propusieron) al igual que en atención dividida no siendo capaz de atender a dos estímulos la vez en ningún caso.

Se aplicó una tarea de atención visual, especialmente construida para este caso que consistía en 25 ítems. En cada ítem el sujeto tiene que señalar un estímulo visual indicado entre 17 estímulos visuales (16 distractores y uno diana), mostrando leves dificultades (con un porcentaje de acierto del 80% (20/25), el grupo de control no realizó ningún error en esta tarea). Las respuestas incorrectas consistían en no encontrar el estímulo, y eran debidas a errores en el movimiento de los ojos en el espacio. (ver ejemplo en cuadro 1).

Cuadro 1. Tarea de atención visual



## Funciones intelectuales

El rendimiento intelectual, evaluado con el Test de Inteligencia de Weschler para adultos, se sitúa en un nivel "normal bajo" (CI=85). Igualmente aparece una diferencia muy significativa de 49 puntos entre el rendimiento en el área verbal y en el área manipulativa (CIV=108; CIM=59). Las puntuaciones típicas por escalas se muestran en la Tabla 1.

Tabla 1. Puntuaciones típicas por escala

N.º 52

(5)

**WAIS**  
Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos  
HOJA DE RESPUESTAS

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MADRID  
BIBLIOTECA DE PSICOLOGÍA  
RCV-138

Apellidos: \_\_\_\_\_ Nombre: \_\_\_\_\_

Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_ Lugar de nacimiento: \_\_\_\_\_ Localidad: \_\_\_\_\_ Provincia: \_\_\_\_\_

Residencia habitual: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_ Estado civil: \_\_\_\_\_

Ocupación: \_\_\_\_\_ Estudios: \_\_\_\_\_

Examinado por: \_\_\_\_\_ Fecha de examen: \_\_\_\_\_ Evaluado por: \_\_\_\_\_

Puntuaciones Típicas	PUNTUACIONES DIRECTAS												Puntuaciones Típicas
	Información	Comprensión	Atención	Semejanzas	Dígitos	Vocabulario	Clave de Números	Figuras Incompletas	Cubos	Historietas	Responsores		
19	28-29	28	—	25-26	17	74-80	90	21	—	26	44	19	
18	27	27	18	24	16	72-74	84-89	—	48	35	43	18	
17	26	26	17	23	15	70-71	80-83	30	—	34	40	17	
16	25	24-25	16	22	14	68-69	76-79	—	47	33	41	16	
15	23-24	23	15	21	13	63-65	72-75	19	46	31-32	39-40	15	
14	21-22	21-22	14	19-20	12	59-62	68-71	18	44-45	29-30	37-38	14	
13	20	20	13	18	11	57-58	60-64	17	40-40	27-28	35-36	13	
12	15-17	17	12	15-17	10	50-54	52-59	15-16	37-39	25-26	32-34	12	
11	13-14	17	11	13-14	10	43-49	45-51	14	33-36	23-24	30-31	11	
10	10-12	15-16	9-10	10-12	—	40-44	40-44	13	29-32	21-22	28-29	10	
9	9	13-14	9	8-9	—	35-39	34-39	11-12	27-28	18-20	25-27	9	
8	7-8	12	8	6-7	8	28-34	30-33	9-10	24-26	14-17	21-24	8	
7	6	10-11	6	4-5	7	20-27	26-29	7-8	19-22	12-15	18-20	7	
6	5	9	5	3	—	18-19	21-23	6	16-18	—	15-17	6	
5	4	8	4	2	6	11-14	19-20	5	12-13	6-8	11-14	5	
4	3	7	3	1	—	9-10	14-18	—	8-11	3	10	4	
3	2	6	2	—	3	8	11-12	—	6-7	4	4	3	
2	1	5	1	—	3-4	6-7	7-8	2	5	3	3	2	
1	—	4	—	—	2	5	6	1	4	2	2	1	
0	0	0-3	0	0	0-1	0-4	0-3	0	0-1	0-1	0-1	0	

CUADRO-RESUMEN DE PUNTUACIONES		
TEST	Puntuación Directa	Puntuación Típica
Información		13
Comprensión		12
Aritméticas		8
Semejanzas		13
Dígitos		10
Vocabulario		13
<b>PUNTUACION VERBAL</b>		<b>69</b>
Clave de Números		3
Figuras Incompletas		4
Cubos		0
Historietas		7
Rompacabezas		2
<b>PUNTUACION MANIPULATIVA</b>		<b>16</b>
<b>PUNTUACION TOTAL</b>		<b>85</b>
PUNTUACION VERBAL	69	CI 108
PUNTUACION MANIPULATIVA	16	CI 59
PUNTUACION TOTAL DE LA ESCALA	85	CI 85

El descenso en el rendimiento intelectual en el momento de la evaluación es debido, entre otros aspectos, a un rendimiento muy deficitario en la pruebas manipulativas, con puntuaciones típicas por debajo de 4, a excepción de la prueba de Historietas que presenta una puntuación típica de 7.

## Evaluación de funciones específicas

### Cálculo

Aparecen dificultades en la realización de operaciones aritméticas (pruebas

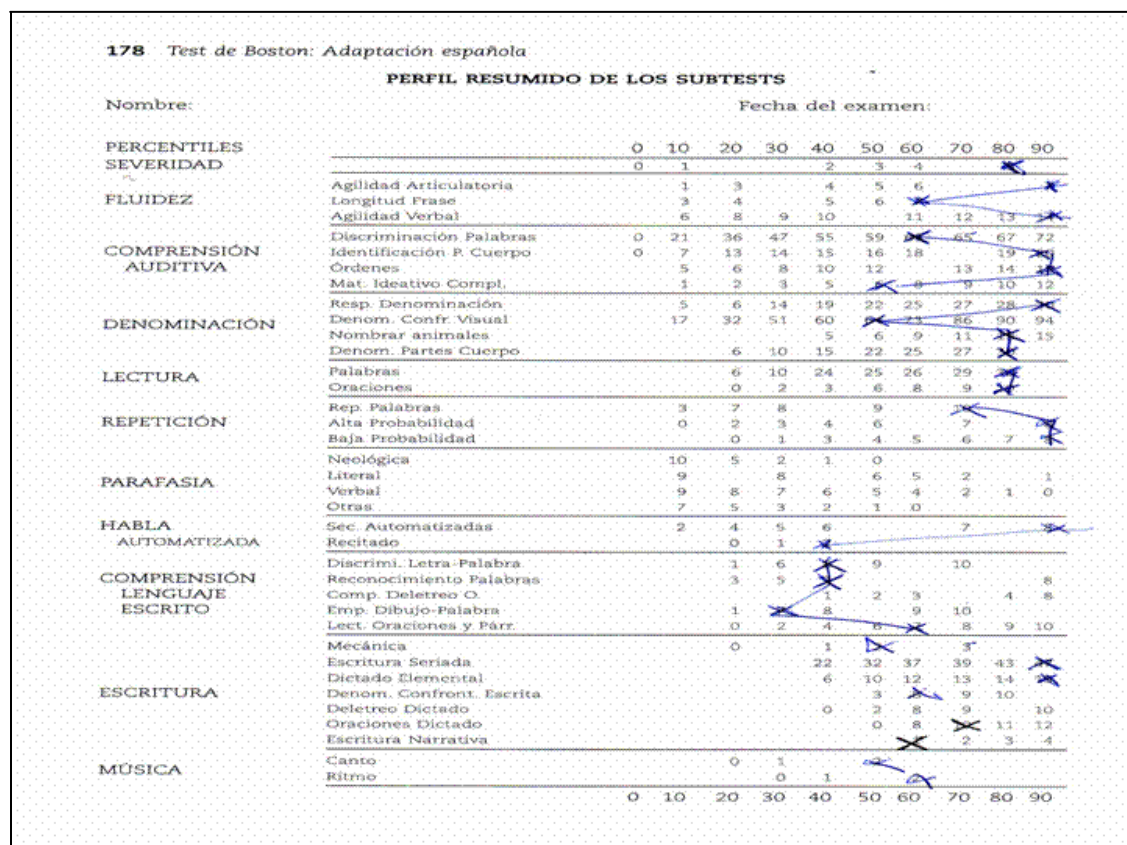
de aritmética del WAIS y de la Bateria Luria Christensen) tanto realizadas mentalmente como con lápiz y papel. La dificultad principal radica en el manejo del espacio no realizando bien las operaciones de las líneas de decenas y unidades.

Se evaluó la lectura y escritura al dictado de números indicando que la lectura de números es correcta (desde 1 a 5 elementos), en cambio aparecen dificultades con los números a partir de 6 elementos. Igualmente el dictado de números es correcto de 1 a 5 elementos.

### Lenguaje

La evaluación del lenguaje se realizó con el Test de Boston para la evaluación de la afasia y nos indica un habla espontánea fluida, sin dificultades articulatorias ni gramaticales. La comprensión auditiva es buena, aunque aparecen leves dificultades en las pruebas más complejas. La repetición y la lectura están preservadas. La denominación es buena por elicitación auditiva, en cambio muestra más errores en la denominación por confrontación visual. La escritura desde el punto de vista lingüístico es adecuada, pero muestra dificultades espaciales en la ubicación de los renglones. El perfil del BDAE se muestra en la Figura 2.

Figura 2. Perfil del BDAE



Se aplicó también el “Test de vocabulario de Boston” (BNT) en el que obtuvo un 56% de aciertos (34/60). Las dificultades que se observan se centran en dificultades de reconocimiento. Las claves fonéticas no son útiles para el paciente, en cambio las claves semánticas, que consisten en dar la categoría semántica del dibujo, si le permiten acceder a la denominación.

### *Memoria*

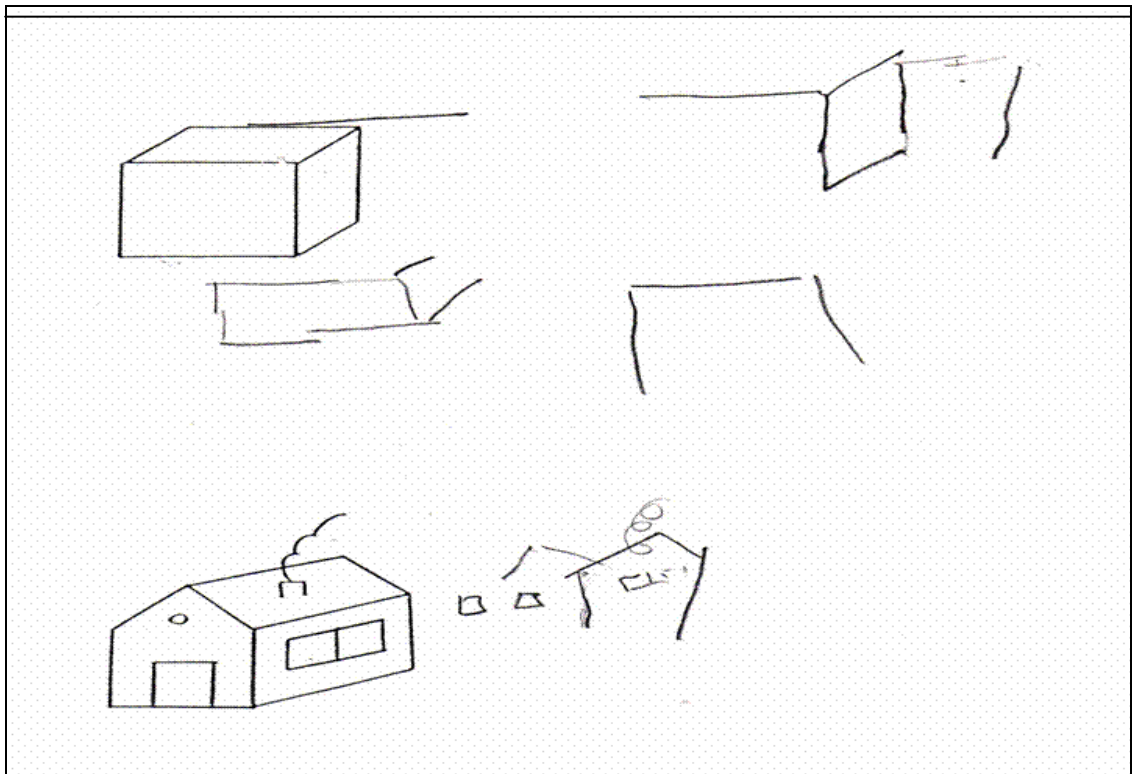
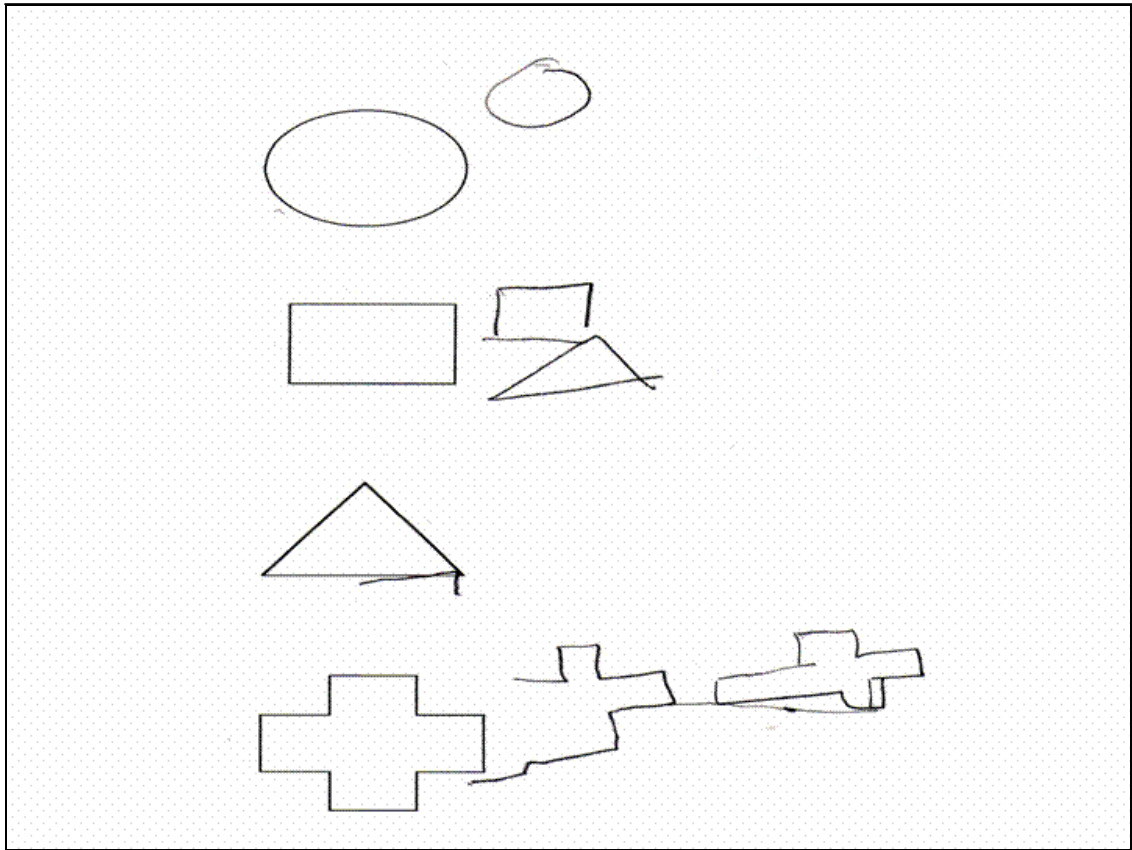
La evaluación de la memoria con la Escala Clínica de memoria de Weschler (revisada) nos indica una ligera pérdida en memoria verbal inmediata pero que mantienen a largo plazo (Memoria lógica I =percentil 50; Memoria lógica II= percentil 67). Las pruebas de reproducción visual muestran una ejecución muy deficitaria con un percentil 1. No obstante las dificultades se deben principalmente a un déficit constructivo (apraxia constructiva), ya que se le pidió que copiara las figuras, siendo la ejecución igual de deficitaria. Además se le aplicó la prueba de reconocimiento visual de Benton, en la que obtuvo un porcentaje de aciertos del 80% (12/15).

### *Praxis*

Las pruebas de actividades motoras (Bateria Luria Christensen) las realiza correctamente tanto unilateralmente, como bilateralmente. En las pruebas de praxis ideomotora (Bateria Luria Christensen) realiza todas las acciones correctamente tanto de extremidades superiores de todo el cuerpo, así como las orofonatorias. Las actividades visuoconstructivas (Test Barcelona) muestran una alteración importante tanto a la orden verbal como a la copia. En la realización de los dibujos se observa en primer lugar una dificultad para ubicar espacialmente las figuras planas. En las figuras en perspectiva, como se puede ver en el cuadro 2, MGS disgrega las figuras en partes, no pudiendo integrarlas en una única forma.

Cuadros 2 y 3. Figuras en perspectiva





Gnosis

La evaluación de las gnosias se realizó para todas las modalidades sensoriales. En modalidad auditiva se le aplicó una prueba que consistía en reconocer 60 sonidos no verbales. MGS realizó esta prueba correctamente, sin ninguna dificultad (100% de aciertos).

En modalidad táctil se realizaron las siguientes pruebas: en primer lugar, las pruebas de gnosias digital (Bateria Luria Christensen) indicaron un reconocimiento correcto cuando la estimulación se realizó en cada mano de forma separada. Cuando la estimulación se realizaba de forma simultánea en las dos manos, MGS presentaba dificultades para identificarlas correctamente en un 50% de los estímulos. Se le aplicaron posteriormente las pruebas de estereognosia, grafestesia y morfognosia de la misma batería, las cuales fueron realizadas correctamente, tanto con la mano derecha como con la mano izquierda, como con ambas manos a la vez.

En modalidad visual se aplicó en primer lugar la batería " Visual objects and space perception battery (VOSP)". Los resultados obtenidos en las distintas escalas se muestran en la Figura 3. Como puede observarse MGS realiza la prueba de screening dentro de los límites normales, al igual que la prueba de letras incompletas. En el resto de las pruebas MGS comete muchos errores con una ejecución muy baja.

Figura 3. Resultados de la batería " Visual objects and space perception battery (VOSP)"



# VOSP

## The Visual Object and Space Perception Battery

### Scoring sheet

#### Subject and test details

Date of test	
Name	
Date of birth	
Age	
Nationality	
Occupation	
Education	

#### Score summary

	5% cut-off scores		Raw score	Pass/fail
	age <50	age ≥50		
<b>Object perception</b>				
Screening test	15	15	2	
1 Incomplete letters	17	16	11	
2 Silhouettes	16	15	6	
3 Object decision	15	14	14	
4 Progressive silhouettes	14	15	1	
<b>Space perception</b>				
5 Dot counting	8	8	6	
6 Position discrimination	18	18	0	
7 Number location	7	7	4	
8 Cube analysis	6	6	3	

También se le aplicó el Test de Reconocimiento de caras de Benton. MGS obtuvo únicamente un 18,5% de aciertos, realizando estas con un tiempo de reacción muy largo y respuestas muy dubitativas. Igualmente se le mostraron fotografías de personajes famosos, respondiendo con tiempos largos de reacción y más del 70% de errores.

Se le aplicó una prueba de categorización que consistía en 40 tarjetas con dibujos en que se incluían las siguientes categorías: animales, instrumentos musicales, medios de transporte, herramientas, alimentos, objetos de la cocina y objetos de uso personal. Todos los dibujos son concretos y claramente definidos en sus contornos. MGS no agrupó correctamente ninguna de las categorías. Su ejecución fue desorganizada y presentó todas las tarjetas mezcladas y sin ningún orden.

Se le aplicó, por último una prueba de reconocimiento de colores que consiste en elegir el estímulo correcto de cuatro dibujos en función del color (por ejemplo se presenta una alcachofa verde, azul, amarilla o roja). MGS realizó correctamente el 50% de los items (19/20). Si se le dice de que dibujo se trata, responde el color correcto en todos los casos.

## CONCLUSIONES

Las alteraciones neuropsicológicas que muestra MGS se centran en los siguientes aspectos. En primer lugar, muestra un déficit en la **capacidad espacial** que se ve reflejado en dificultades con el manejo de los números, en relación con el espacio (acalculia espacial). Este déficit en la capacidad espacial afecta también a la orientación, tanto desde el punto de vista global (orientación espacial) como en la capacidad visuoconstructiva, donde aparece una dificultad espacial para reconstruir una figura en un todo. Esta alteración se manifiesta en una pérdida significativa del área manipulativa en el Test de Inteligencia de Weschler” espacialmente en las pruebas que requieren dominio del espacio y capacidad visuoconstructiva como son cubos y rompecabezas.

Por otra parte, MGS muestra dificultades perceptivas visuales (**agnosia visual aperceptiva**), con una incapacidad para combinar impresiones visuales en modelos completos, lo que le ocasiona una incapacidad para reconocer objetos. Es interesante destacar que MGS no muestra dificultades para procesar estímulos lingüísticos visuales, ya que la capacidad de lectura está preservada. Igualmente en la tarea de colores muestra muchas dificultades, no obstante estas dificultades no parecen debidas a una alteración en la percepción del color, sino en la identificación de los objetos, ya que cuando se le dice de que objeto se trata, puede elegir el color correcto sin ninguna dificultad. Por último, este déficit perceptivo se extiende también al reconocimiento de caras (**prosopagnosia**).

Además de estos déficit en la percepción visual y espacial habría que añadir las dificultades en la localización de estímulos en el espacio.

Sin duda todas las alteraciones encontradas: atención visual, capacidad espacial, capacidad visuoconstructiva y percepción visual están relacionadas, ya que todas estas capacidades están implicadas en las mismas tareas y están localizadas en zonas corticales próximas en la corteza posterior derecha o bilateral. Estos resultados neuropsicológicos coinciden con los hallazgos del estudio de perfusión, donde aparece una disminución del volumen sanguíneo en la corteza parietal y occipital bilateral.

Este paciente podría considerarse un caso “atípico” dentro de la Enfermedad de Alzheimer atípica”, dado que muestra características tanto del síndrome occipito-temporal derecho como de la afectación biparieto occipital desde el punto de vista clínico, siendo desde el punto de vista neuroanatómico, como lo muestran las pruebas de diagnóstico neurológico. Si bien las manifestaciones más significativas son las de agnosia visual, prosopagnosia, y agnosia espacial y capacidad visuoespacial debidas a la afectación temporo parietal del hemisferio derecho y los síntomas relacionados con la atención visual (la restricción de la mirada), alexia y agrafía, más leves, podrían deberse a la evolución de la enfermedad no manifestándose todavía en las pruebas de diagnóstico neurológico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Benson, DF; Davis, RJ, Bruce, DO y Zinder, D. (1988). Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol*. Vol 45, 789-793.

Cristal, HA, Horoupian, DS, Katzman, R y Jotkowitz, S. (1982). Biopsy-proved Alzheimer disease presenting as a right parietal lobe syndrome. *Ann Neurol*, 12, 186-188.

Levine, DN, Lee, JN y Fischer, CM. (1993). The visual variant of Alzheimer's disease: A clinicopathologic case study. *Neurology*, 43, 305-313.

Mackenzie, SJ, Graham, N, Stuart-Green, L Prins, M, Xuered, J, Patterson, K y Hodgess, JR. (1996). Progressive biparietal atrophy: an atypical presentation of Alzheimer's disease. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatric* 61, 388-395.

Victoroff, J. Ross, GW, Benson F, Verity, MA and Vinters, H (1993). Posterior cortical atrophy. Neuropathologic correlations. *Arch, Neurol* Vol 51, 269-274.