Prosopagnosia, acromatopsia y paraparesia crural postrauma craneal

Avila Ramírez J,[1] ***García Benítez C,***[2] ***G Gazcón Cerda G,***[3] ***Aguilar López R.***[4]

RESUMEN

Bodamer consideró a la incapacidad para reconocer caras familiares como una agnosia específica y la denominó prosop-agnosia. ***Objetivo:*** *comunicación de un caso de prosopagnosia, acromatopsia y paraparesia crural posterior a trauma craneal severo.****Caso Clínico:*** *Masculino de 54 años diestro. TCE severo al ser atropellado por un automóvil, estuvo en estado de coma durante 3 semanas; cuando recuperó la conciencia se quejaba de que veía en blanco y negro y de que había muchas personas extrañas en su cuarto. Tenía paraplejia crural sin nivel sensorial. No conocía a sus familiares al verlos pero al escucharlos hablar sabía quienes eran. No se reconocía en el espejo. Veía en blanco y negro. Su campimetría era normal. Estudios de Neuroimagen TCC inicial: contusión occipitotemporal bilateral y edema generalizado. TCC dos años después lesión en región occipito temporal bilateral, IRM lesión en región occipitotemporal bilateral y en área pre y postrolándica parasagital bilateral. Una IRM de la médula no mostró evidencia de patología* ***Estudio neuropsicológico:*** *en las pruebas de reconocimiento de caras de personajes famosos, de familiares y la del rompecabezas de la cara se demostró que cursaba con prosopagnosia. Solo veía tonos de gris pero no reconocía colores. Su CI era de 85. Sus campos visuales eran normales.* ***Comentario:*** *Se presenta un caso de prosopagnosia acromatopsia causadas por una lesión bilateral y simétrica de la región occipitotemporal (áreas de asociación visual) documentado mediante un estudio neuropsicológico exhaustivo y estudios de neuroimagen demostrativos. Se llegó al diagnóstico de prosopagnosia de tipo asociativo de acuerdo a los resultados de la evaluación neurpsicológica y los estudios de imagen.*

Rev Mex Neuroci 2003; 4(2):105-109

Prosopagnosia, achromatopsia and paraparesis after a severe cranial trauma

ABSTRACT

Bodamer cosidered the inability to recognize familiar faces as a specific agnosia which he named prosopagnosia. We present a case of prosopagnosia, achromatopsia and paraparesis after a severe cranial trauma. ***History and examination.*** *This is a right handed 54 yo male. He suffered a severe cranial trauma after being struck by a car, remained in coma for 3 weeks; when he regained consciossness complained of black and white vision, and he did not recognize their relatives by his faces. On examination he was paraparetic without sensory level. Visual fields were intact. On neuropsychological assessment prosopagnosia and achromatopsia were disclosed, agnosia for non canonical views, intact recognition of gender, age and facial expression.* ***Neuroimaging studies:*** *CT and MR showed bilateral occipitotemporal visual association cortices damage. Because of the neuropsychological and imaging assessment the diagnosis of face agnosia of the associative type was made.*

Rev Mex Neuroci 2003; 4(2):105-109

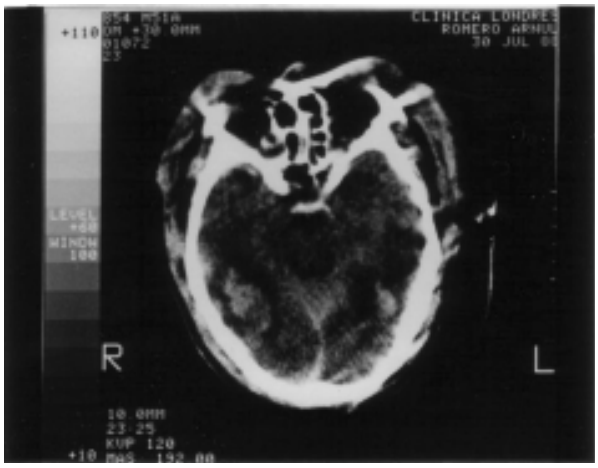
INTRODUCCIÓN

Bodamer consideró a la incapacidad para reconocer caras familiares como una agnosia específica la que denominó Prosopagnosia.[1]

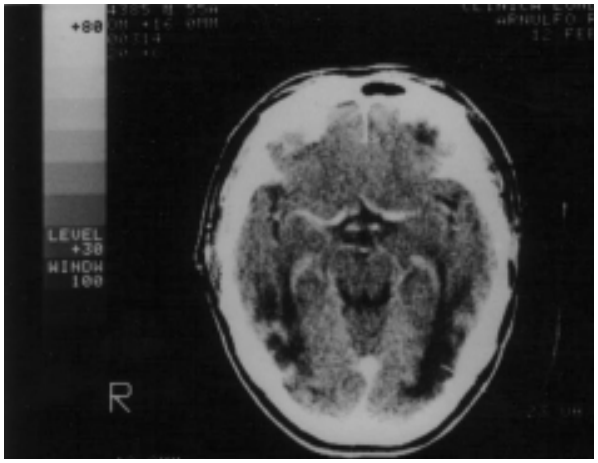
1-3 Fundación Clínica Médica Sur
2-4 Hospital Central Sur Pemex

CORRESPONDENCIA:
José Avila Ramírez
Fundación Clínica Médica Sur
Puente de Piedra 150, Colonia Toriello Guerra, Tlalpan D. F., Consultorio 229 torre 1.
e-mail javilar@internet.com.mx Tel: 56664268.

La prosopagnosia es un déficit neurológico caracterizado por la incapacidad para reconocer personas conocidas por sus caras (defecto retrógrado) y para aprender a reconocer nuevas caras (defecto anterógrado), en ausencia de alteración intelectual, sensorial o cognoscitiva. Los pacientes con prosopagnosia son incapaces de reconocer caras previamente conocidas incluyendo la suya. Se ha observado en estudios de imagen (TCC, IRM) de prosopagnósicos lesiones bilaterales localizadas en la corteza de asociación visual de la región occipitotemporal ventral, sin embargo una lesión del lado derecho puede estar presente.[2,3,4] En la

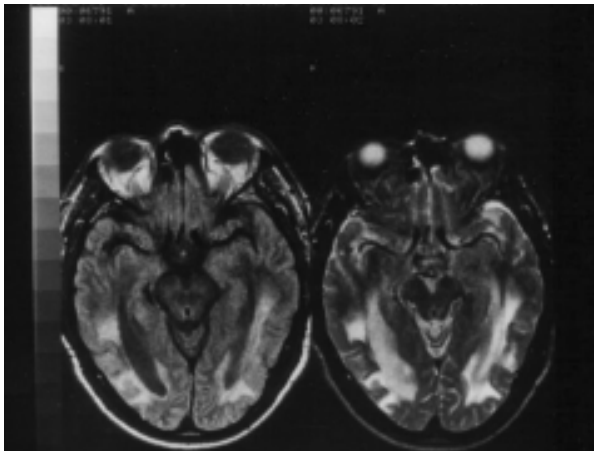


1A

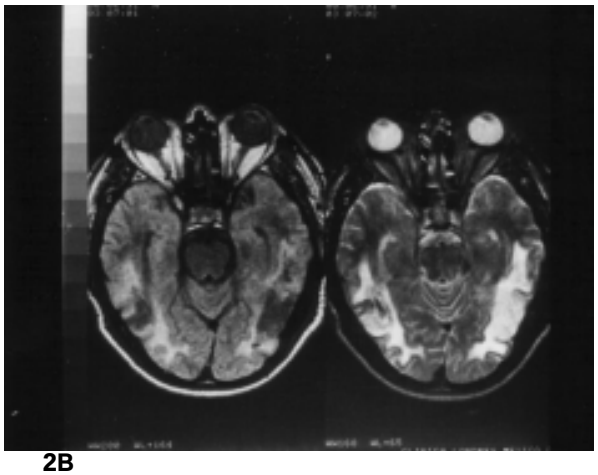


1B

Figura 1. TCC simple en la que se observa una lesión bilateral de la región occipitotempóral (A), TCC con contraste dos años después donde se aprecian áreas hipodensas en forma simétrica en las regiones antes mencionadas (B).



2A



2B

Figura 2 A y 2 B. IRM T1 y T2 en corte axial se aprecia áreas hipo e hiperintensas en la región occipitotemporal bilateral compatibles con encefalomalacia.

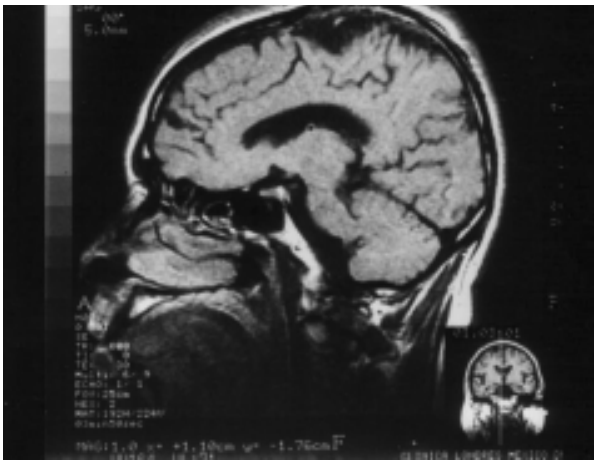


Figura 3. IRM corte sagital donde se aprecia atrofia en áreas 3, 1,2 y 4.

Figura 4. El paciente trata de ordenar el rompecabezas de la cara sin embargo lo hace de una manera errónea. En el lado izquierdo se muestra la solución al rompecabezas.

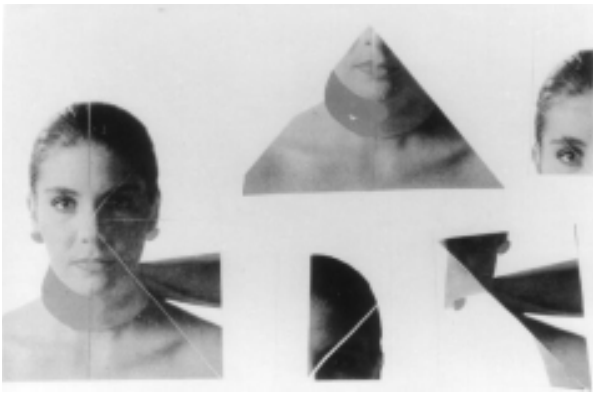


Figura 5. En esta imagen se dejaron partes del cuello y el paciente estas partes las pudo agrupar satisfactoriamente, sin embargo en la cara no pudo aparear los segmentos correspondientes. En el lado izquierdo se muestra la solución al rompecabezas.

IRM funcional y la TEP (tomografía por emisión de positrones) se ha observado activación de estas mismas áreas en sujetos sanos, sobre todo del lado derecho cuando se les presentan caras para su identificación.[5,6,7]

El propósito de este trabajo es comunicar el análisis neuropsicológico y de imagen de un paciente que después de un TCE presentó prosopagnosia, acromatopsia y paraparesia crural.

CASO CLÍNICO

Paciente de 54 años, diestro. TCE severo al ser atropellado por un auto, estuvo comatoso durante 3 semanas, posterior a lo cual recuperó el estado de conciencia, pero se quejaba de que veía en blanco y negro y de que había mucha gente desconocida en su cuarto así mismo decía "quien es esta vieja" pero cuando ella le hablaba la reconocía como su esposa. Cursaba con paraplejía crural sin nivel sensorial. Cinco meses después inició deambulación aunque persistió parálisis distal bilateral de las extremidades inferiores y de la capacidad para identificar colores y caras. Su campimetría era normal. Dos años después persistía con prosopagnosia, acromatopsia y paraparesia crural.

ESTUDIOS DE IMAGEN

TCC a su ingreso: contusión occipitotemporal bilateral y parietal derecha, edema perilesional, hemorragia subaracnoidea (Figura 1 A). TCC dos años después mostró áreas hipodensas en la región occipitotemporal bilateral y con el medio de contraste se apreció hiperdensidad en los bordes externos de estas mismas (Figura 1 B). En una IRM se observó en T1 hipointensidad occipitotemporal bilateral en su porción ventral que incluía la circunvoluciones lingual y fusiforme: en T2 estas imágenes se observaron hiperintensas (Figura 2 A, 2 B) y se apreció una zona de atrofia en la región pre y postrolándica (Figura 3).

INVESTIGACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

CI de 85. Prueba de Luria: discretas alteraciones en el reconocimiento de objetos y alteraciones para ubicarse en un plano o espacio, incapacidad para reconocer colores.

Prueba del reconocimiento de caras conocidas: Se le presentaron 20 fotografías de personajes del medio artístico y 20 de la vida política. La respuesta fue incorrecta en todos, respondía "pues francamente no sé, jamás lo he visto". Se usó como control a su esposa quien identificó 36 de las 40 p= .0001 Fisher. Posteriormente se le presentaron fotografías de sus familiares y de él, tampoco las pudo identificar y se le observó angustiado; tuvo respuestas tales como "esta boda puede ser la de mi hermano, pero su cara no me es familiar, éste por el sombrero y los bigotes puede ser mi primo Julio y ésta por la iglesia debe ser nuestra boda". La prueba para la identificación de la expresión facial consistió en caras riendo, llorando, enojadas o sorprendidas y éstas las identifico adecuadamente.

Al verse en el espejo no podía reconocer su cara aunque sabía que era una cara. En la prueba del estímulo y posteriormente al reconocimiento del mismo de entre varias fotografías el paciente respondió al azar. En la prueba del rompecabezas de la cara en el primer caso en el que sólo contenía la cara apareó los fragmentos en bloque pero no los pudo armar adecuadamente, en el segundo caso

en el que se cortaron los fragmentos de forma triangular y se dejó parte del cuello con un adorno en el mismo apareó los fragmentos en pares y trato de formar figuras geométricas (figuras 4 y 5). La prueba de la copia de la cara la llevó a cabo sin problema, pero al pedirle que la dibujara de memoria no lo pudo hacer. En la prueba de identificación de cosas se le presentaron animales y coches; pudo identificar a los animales como perros, felinos, pero no supo la raza y en cuanto a los coches sabia que era un coche pero no la marca. En cuanto a los colores el paciente sólo veía tonos de gris a negro pero no pudo identificar el color incluyendo los primarios.

COMENTARIO

Se reporta el estudio neuropsicológico y de imagen de un paciente con prosopagnosia, acromatopsia y paraparesia crural postraumática sin defecto campimétrico. La evidencia de imagen en la que se observa una lesión bilateral occipitotemporal que incluye las áreas de asociación visual inferior en su porción mesial y lateral como las áreas 18 y 19 (circunvoluciones lingual y fusiforme) y parte del área 37 sin involucrar el área visual primaria (área 17); en los casos reportados estas lesiones producen la llamada prosopagnosia de tipo asociativo.[8-9] La afección de estas áreas que forman los llamados circuitos intercentrales y que tienen conexiones aferentes y eferentes con el área visual primaria aparentemente producen alteraciones en la identificación de las caras como un estímulo único e individual, pero no se pierde la facultad para percibir esa cara como un estímulo no único.

Es por esto que el paciente no puede recordar ni identificar una cara determinada, sin embargo sabe que es una cara. Por otro lado el paciente puede identificar como en este caso los ojos, la nariz, la boca y al tratar de identificar caras conocidas presenta cambios neurovegetativos sin que el paciente pueda controlarlos, ya que estas lesiones bloquean la activación de la memoria pero no bloquean la respuesta autonómica. Esto fue evidente en nuestro paciente ya que al intentar reconocer las fotografías de sus familiares después de un escrutinio inicial mostraba nerviosismo y hacía un esfuerzo extra para poder identificarlos, hecho que no sucedía cuando se le presentaban caras que le eran conocidas pero no de sus familiares. Por otro lado, también el paciente en esos casos utilizó otro tipo de información contenida en las fotografías como fue el lugar, la ambientación, el vestuario o algunas otras características del familiar. Este hecho sugiere también que estos procesos cognoscitivos se llevan a cabo en diferentes niveles y que estos diferentes niveles dependen de diferentes sustratos anatomofuncionales.

En la prueba de rompecabezas de la cara de Landis[10] el paciente no fue capaz de armarlo adecuadamente. Se ha propuesto que los prosopagnósicos tienen solamente el estímulo visual inicial, pero no se lleva a cabo el siguiente paso en el que se requiere la evocación de la familiaridad de la cara, ya que existe un bloqueo al acceso de los patrones almacenados, o una destrucción de los patrones o un bloqueo en la activación que producen estos patrones, como ha sido postulado por Damasio y cols[9] Estudios recientes (TEP, IRMf y de potenciales evocados) han mostrado activación del área occipitotemporal ventral cuando se presentan estímulos visuales consistentes en caras y esta activación es mayor del lado derecho.[11]

Sin embargo, en los pacientes con prosopagnosia persistente las lesiones occipitotemporales observadas son simétricas.[12]

En cuanto a la acromatopsia, Zeki[13-14] ha descrito un área en la corteza periestriada del macaco (área V4) en la cual las células responden específicamente a diferentes tipo de longitud de onda como estímulo; en el ser humano se ha descrito una lesión en la porción ventral de la corteza de asociación visual en un área occipitotemporal que comprende las circunvoluciones lingual y fusiforme. En estudios realizados en seres humanos observó que en la TEP, cuando un sujeto observa una imagen multicoloreada existen dos regiones con aumento de la actividad: una situada en la corteza estriada y otra en las circunvoluciones lingual y fusiforme.[15-16]

La paraparesia crural se puede explicar por la lesión bilateral en las áreas. [3,1,2 y 4]

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un paciente con prosopagnosia de tipo asociativo y acromatopsia sin defecto el campo visual junto con paraparesia crural, secundarias a una lesión bilateral y simétrica de la región occipitotemporal.

REFERENCIAS

1.- Bodamer J. Die Prosop-Agnosie. Arch Psychiatr Nervenkr, 1947; 179:6- 54.

2.- Puce A; T. Allison , M asgari, J. C. Gore, and G. McCarty, 1996. Differential sensitivity of human visual cortex to face, letterstrings, and textures: A functional magnetics resonance imaging study. J. Neurosci. 16:5205-5215.

3.- Damasio A, Damasio H y Van Hoesen GH. Prosopagnosia: anatomic basis and behavioral mechanisms. Neurology 32;331-41 1982.

4.- Damasio AR, Tranel D, Rizzo M. Disorders of Complex Visual Processing, in Mesulam MM ed. Principles of Behavioral and Cognitive Neurology. 2a ed. Ed. Oxford University Press. New York 2000, 332-372.

5.- Clark VP, Keil K, Maisog JM, Courtney S, Ungerleider LG y Haxby JV. Functional magnetic resonance imaging of human visual cortex during face matching: A comparison with positron emission tomography. Neuroimage 1996:4;1-15.
6.- Haxby JV, Horwitz B, Ungerleider LG, Maisog JM, Pietrini P and Grady CL. The functional organization of human extrastriate cortex: A PET- rCBF study of selective attention to faces and locations. 1994, J Neurosci 14: 6336-6353.
7.- Haxby JV, Grady CL, Horwitz JB, Ungerleider LG, Mishkin M et al. Dissociation object and spatial visual processing pathways in human extrastriate cortex. Proc Natl Acad Sci 1991;88:1621-1625.
8.- Damasio AR, Tranel D and Damasio A. Face Agnosia and the Neural Substrates of Memory. 1990 Annu Rev Neurosci 13:89-109.
9.- Damasio H, Frank R. Three-dimensional in vivo mapping of brain lesion in humans. Arch Neurol 1992; 49:137-143.
10.- Landis T, Regard M, Bliestle A, Kleihues P. Prosopagnosia, agnosia for noncanonical views. Brain, 1988; 111:1287-1297.
11.- Sergent J, Ohta S, MacDonald. Functional neuroanatomy of face and object processing. A positron emission tomography study. 1992, Brain 115:15-36
12,- McCarthy G. Physiological Studies of Face Processing in Humans in Gazzaniga MS ed. The New Cognitive Neurosciences 2a Ed. The MIT Press, Boston Mass. 2000, 393-409
13.-Zeki S. A Century of Cerebral Achromatopsia. Brain 1990, 113:1721-1771.
14.-Zeki S. Some specific visual disturbances of cerebral origin in Seki S, A Vision of the Brain Blackwell Scientific Publications. London 1993, 264-287.
15.-Lueck CJ, Zeki S, Friston KJ, Deiber M-P, Cope P et al. The Colour center in the cerebral cortex of man. Nature, London, 1989:340;386-389.
16.-Nicholls JG, Martin AR, Wallace BG, Fuchs PA. Parallel Processing of Form, Motion and Color. From Neuron to Brain 4th Ed. Sinauer Associates Inc. Sunderland Mass. 2001, 432-437.