

Atrofia Cortical Posterior- uma possível causa para as queixas visuais

Josefina Serino¹, João Martins², Bruna Vieira¹, Carlos Menezes¹, José Alberto Lemos¹, Isabel Ribeiro³

¹Interna (o) Complementar, Serviço de Oftalmologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal

²Assistente Hospitalar, Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal.

³Assistente Hospitalar, Serviço de Oftalmologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal.

RESUMO

A Atrofia Cortical Posterior (ACP) é um subtipo raro da doença de Alzheimer, que compreende cerca de 5% dos casos. Trata-se de uma síndrome neurodegenerativa, progressiva, que envolve o processamento visual complexo. Este tipo de demência envolve as partes posteriores do cérebro, responsáveis pelas actividades visuais e gestuais, com sinais e sintomas variáveis observados nas síndromes de Gerstmann e Balint. A linguagem, memória e insight permanecem relativamente preservados até às fases tardias da doença. Apresentamos o caso de uma mulher de 71 anos de idade, referenciada à nossa consulta após 4 anos de queixas visuais inespecíficas, com envolvimento predominante do campo visual esquerdo. É relevante reconhecer a ACP como um tipo de demência que frequentemente se apresenta primeiro ao oftalmologista devido às queixas visuais. A possibilidade de ACP deve ser considerada quando um doente se apresenta com sintomas visuais complexos na ausência de patologia ocular.

Palavras-chave

Agnosia; doença de Alzheimer; demência; córtex visual.

ABSTRACT

Posterior Cortical Atrophy (PCA) is a rare subtype of Alzheimer's dementia accounting for 5% of its cases. It refers to a clinical syndrome in which complex visual processing is progressively disrupted due to a cognitive neurodegenerative disorder. This type of dementia involves the posterior parts of brain used in visual and gestural activities, with variable signs and symptoms observed in Gerstmann and Balint syndromes. Language, memory and insight remain relatively preserved until late in the course. We report the case of a 71-year-old woman referred to our outpatients clinic after 4 years of unspecific visual complaints affecting predominantly the left visual field. It is relevant to recognize the PCA as a type of dementia that usually presents first to the ophthalmologist due to its visual impairments. The possibility of PCA should be considered when a patient presents with complex visual symptoms in the absence of ocular pathology.

Keywords

Agnosia; Alzheimer disease; dementia; visual cortex.

INTRODUÇÃO

A atrofia cortical posterior (ACP) é uma doença neurodegenerativa, progressiva, que compromete as funções visuais superiores. Envolve as partes posteriores do cérebro responsáveis pelas actividades visuais e gestuais, com sinais e sintomas variáveis encontrados nas síndromes de Gerstmann (acalculia, agrafia, desorientação direita-esquerda, agnosia digital) e Balint (simultanagnosia, ataxia óptica, apraxia ocular), alexia, prosopagnosia e desorientação espacial^{1,2}. Trata-se de um subtipo raro de doença de Alzheimer (DA), que corresponde a cerca de 5% dos casos^{3,4}. Alguns autores, utilizam por isso o termo variante visual da DA para descrever a ACP⁴. A idade de início dos sintomas é mais precoce que na DA, tipicamente ocorre entre os 50 e 60 anos^{1,2,4,5}.

Em 1988, Frank Benson utilizou o termo ACP, pela primeira vez, para descrever 5 doentes com disfunção visual progressiva mas com memória, insight e linguagem relativamente preservados⁶. Assim, esta doença também tem sido designada por síndrome de Benson⁴.

A ACP é clinicamente distinta da doença de Alzheimer típica, mas ambas partilham características neuropatológicas⁷. Na autópsia de doentes com ACP as placas senis e degenerescência neurofibrilar ocorrem sobretudo nas áreas de Brodmann 17 e 18, encontrando-se poucas lesões no hipocampo, córtex temporal e pré-frontal, tipicamente observadas na DA^{1,4}.

O diagnóstico é essencialmente clínico e têm sido propostos os seguintes critérios: 1 - início insidioso com disfunção visual ou visuo-espacial, na ausência de patologia oftalmológica que justifique os sintomas. 2 - Curso progressivo. 3 - Evidência de doença visual complexa com alexia, elementos da síndrome de Balint (ataxia óptica, apraxia ocular, simultanagnosia), agnosia visual, desorientação espacial. 4 - Menor envolvimento de outras funções cognitivas, nomeadamente da memória e da linguagem. 5 - Os exames de imagem podem mostrar atrofia, hipometabolismo ou hipoperfusão occipito-parietal ou occipito-temporal uni ou bilaterais^{1,2}.

CASO CLÍNICO

Mulher de 71 anos de idade, caucasiana, com antecedentes de depressão crónica há 40 anos. Medicada habitualmente com trazodona 150 mg id, lamotrigina 100 mg bid, escitalopram 10 mg id, clonazepam 2mg id, loflazepato de etilo 2mg bid. Em 2012 foi referenciada à consulta de Oftalmologia por queixas visuais inespecíficas, com 4 anos de

evolução, que afectava predominantemente o campo visual esquerdo. Referia visão enevoada, incapacidade para a leitura e dificuldades no reconhecimento de faces. Já tinha sido avaliada por vários oftalmologistas que não encontraram doença primariamente oftalmológica. Em 2010 foi submetida a cirurgia de catarata de ambos os olhos com manutenção das queixas.

Na avaliação oftalmológica detectou-se uma MAVC de 2/10 no OD e de 1/10 no OE. No segmento anterior nada havia a valorizar. A pressão intra-ocular foi 14 mmHg ODE. À fundoscopia observou-se, em ambos os olhos, atrofia retiniana difusa; uma relação escavação/papila de 0.1 e 0.2 nos meridianos horizontal e vertical; palidez temporal dos discos ópticos e atrofia peri-papilar (fig. 1). O OCT reve-

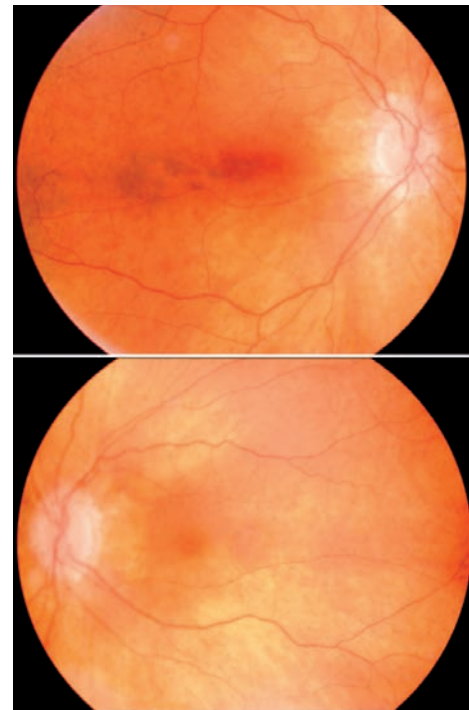


Fig. 1 | Retinografia ODE: atrofia retiniana difusa; relação escavação/papila de 0.1 e 0.2 nos meridianos horizontal e vertical; palidez temporal dos discos ópticos e atrofia peri-papilar.

lou redução da espessura da camada de fotorreceptores e do epitélio pigmentar da retina. A perimetria de Goldmann mostrou constrição bilateral (pior no OE) e um alargamento da mancha cega (fig. 2). O electrorretinograma Flash foi normal e os potenciais evocados visuais revelaram aumento das latências de P100 bilateral. Assim, foi pedida a colaboração da Neurologia que documentou vários defeitos cognitivos: heminegligência esquerda (fig. 3A), prosopagnosia,

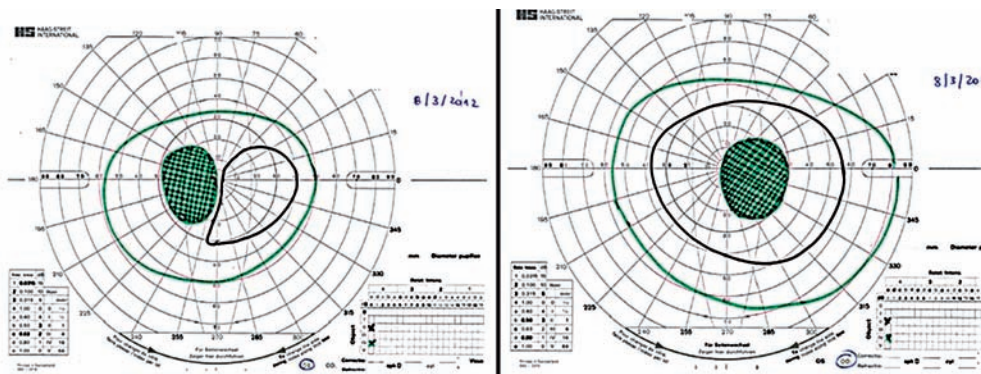


Fig. 2 | Perimetria cinética de Goldmann: constrição do campo visual bilateral e alargamento da mancha cega.

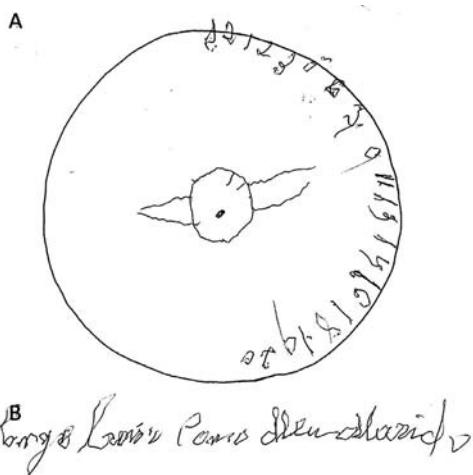


Fig. 3 A-B | A - Heminegligência visuo-espacial esquerda na prova do relógio. B - agrafia.

simultanagnosia, agnosia digital, desorientação moderada direita-esquerda, agrafia (fig. 3B) e alexia sem disfunção da linguagem verbal nem alterações comportamentais. A

memória episódica estava apenas ligeiramente comprometida para a evocação de alguns termos previamente retidos. No *mini-mental state examination* (MMSE) de Folstein obteve 22/30 pontos. O estudo analítico foi normal. A iRM encefálica (fig. 4) mostrou atrofia occipito-parietal bilateral com envolvimento predominante do córtex parietal direito.

Face a estes resultados foi estabelecido o diagnóstico de atrofia cortical posterior. Actualmente a doente é seguida em consultas de Neurologia e Oftalmologia. Foi iniciada terapêutica com rivastigmina observando-se estabilização do quadro clínico, inclusive com alguma melhoria em alguns domínios cognitivos notada em avaliação neuropsicológica de reavaliação.

DISCUSSÃO

A ACP é um tipo de demência com atingimento cortical focal, progressiva, em que as manifestações visuo-perceptivas são os sintomas iniciais e causa predominante de queixas. Outros domínios cognitivos como a memória, a linguagem

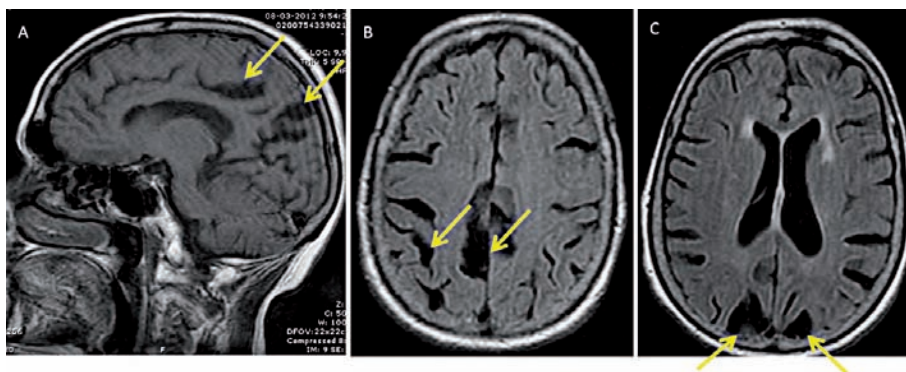


Fig. 4 | Série de iRM encefálica. A- secção sagital T1, atrofia occipito-parietal cortical grave. B- secção axial T2 FLAIR, atrofia predominante do córtex parietal direito. C- secção axial T2 FLAIR, atrofia occipital cortical bilateral.

e o comportamento mantêm-se normalmente inalterados até fases avançadas da doença⁸. A idade de início dos sintomas é mais precoce que em relação à DA. No entanto, nesta doente ter-se-ão iniciado por volta dos 66 anos. Do mesmo modo, alguns estudos mostram intervalos de idade mais alargados para o início dos sintomas (45-75 anos⁹, 50-66 anos¹⁰, 40-86 anos¹). A doença cursa normalmente com uma esperança média de vida de 8 a 12 anos após o início dos sintomas⁴.

O processamento visual pode estar afectado por envolvimento da via dorsal ou ventral. A via dorsal, occipito-parietal, interfere com a localização dos objectos e controlo visual do movimento; expressa-se através da simultanagnosia, ataxia e apraxia ópticas (síndrome de Balint). O compromisso parietal também se pode manifestar com síndrome de Gertsman, com desorientação direita-esquerda, agnosia digital, agrafia e acalculia. A via ventral, occipito-temporal, interfere com a percepção ou reconhecimento dos objectos, manifestando-se com agnosia visual, prosopagnosia e alexia^{2,11,12}. O caso exposto, à semelhança de outros já publicados, apresenta uma mistura de defeitos de ambas as vias^{1,2,5}. A alexia e agrafia estão entre os sinais mais frequentes da ACP,² também presentes nesta doente.

Nem todos os doentes têm atrofia nos exames de imagem, mas quando presente documenta-se envolvimento bilateral da substância cinzenta parietal, occipital e posterior dos lóbulos temporais com preservação do hipocampo, o qual permite diferenciar a ACP da DA¹³. Neste caso, o envolvimento é assimétrico (maior atrofia do córtex parietal direito) e este aspecto tem tradução clínica através da heminegligência esquerda.

As manifestações de disfunção visuo-perceptiva sobressaem de tal maneira, que os doentes comportam-se mais como se estivessem cegos do que dementes,⁸ daí recorrerem primariamente ao oftalmologista^{1,7}. As queixas visuais podem ser consequência de lesões que afectam a via visual da retina ao lobo occipital, ou o córtex visual adjacente, responsável pelo respectivo processamento. Neste caso, a atrofia generalizada da retina justifica a AV, mas deixa por explicar as agnosias. Assim, deve-se considerar um exame neuropsicológico formal quando há dúvidas acerca das queixas visuais, especialmente na ausência de patologia oftalmológica.

BIBLIOGRAFIA

1. Tang-Wai D, Graff-Radford, Boeve B et al. Clinical, genetic and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004; 63:1168-1174.
2. McMonagle P, Deering F, Berliner Y, Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology*. 2006 Feb 14;66(3):331-8.
3. Alladi S, Xuereb J, Bak T, Nestor P, Knibb J, Patterson K, Hodges JR. Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain*. 2007 Oct;130(Pt 10):2636-45.
4. Croisile B. Benson's syndrome or Posterior Cortical Atrophy. *Orphanet Encyclopedia*. September 2004:1-4.
5. Delgado DC, Donoso SA. Atrofia cortical posterior. *Rev. méd. Chile*. 2009 Nov; 137(11): 1482-1487.
6. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol*. 1988 Jul;45(7):789-93.
7. Victoroff J, Ross GW, Benson DF, Verity MA, Vinters HV. Posterior cortical atrophy. Neuropathologic correlations. *Arch Neurol*. 1994 Mar;51(3):269-74.
8. Alberca R. Atrofia Cortical Posterior. Congresso virtual de neuropsicologia. Simposio I: Demencias. *Rev neurol* 2001; 32(11): 1063-1067.
9. Kas A, Souza LC, Samri D, Bartolomeo P, Lacomblez L, Kalafat M et al. Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain*. 2011 May;134(Pt 5):1464-78.
10. Reñé R, Muñoz S, Campdelacreu J, Gascon-Bayarri J, Rico I, Juncadella M, Arruga J. Complex visual manifestations of posterior cortical atrophy. *J Neuroophthalmol*. 2012 Dec;32(4):307-12.
11. Ross SJ, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, Hodges JR. Progressive biparietal atrophy: an atypical presentation of Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996 Oct;61(4):388-95.
12. Beversdorf DQ, Heilman KM. Progressive ventral posterior cortical degeneration presenting as alexia for music and words. *Neurology*. 1998 Mar;50(3):657-9.
13. Schmidtke K, Hüll M, Talazko J. Posterior cortical atrophy: variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. *J Neurol*. 2005 Jan;252(1):27-35.

Caso clínico apresentado no EUNOS 2013- European Neuro-Ophthalmology Society Annual Meeting a 12 de Abril de 2013.

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Os autores declaram não existir qualquer conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

CONTACTO

Josefina Serino
Rua Professor José Rebelo Costa, n.º 4 - 4705-630 Braga
juseserino@gmail.com