

PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital Clínicoquirúrgico «Hermanos Ameijeiras»
Departamentos de Oftalmología y Neurología

ALEXIA SIN AGRAFIA EN EL INFARTO CEREBRAL OCCIPITAL

Dra. María Cáceres Toledo, Dra. Melba Márquez Fernández, Dr. Jesús Pérez Nellar y Dra. Odalis Cáceres Toledo

RESUMEN

Se investigó un caso con alexia pura sin agrafia, secundaria a un infarto cerebral occipital. Se presentó, clínicamente, con una amaurosis bilateral de 2 h de duración, seguida de una marcada dificultad para la lectura, la cual era interpretada por el paciente como un déficit para la visión cercana y por los oftalmólogos y optometristas como una presbiopía. Se constató la ausencia de la onda P-300 en el estudio del componente endógeno de los potenciales relacionados con eventos (PRE) con tareas de discriminación fonética y su registro normal con tareas de discriminación gráfica. Así se confirmó el diagnóstico cliniconeurofisiológico de alexia pura sin agrafia mediante este método no invasivo, que estudia el proceso cognitivo cerebral.

Descriptores DeCS: DISLEXIA ADQUIRIDA/etiología; INFARTO CEREBRAL/complicaciones; POTENCIALES RELACIONADOS A EVENTOS P 300.

La alexia pura o alexia sin agrafia, es un síndrome clínico caracterizado por un trastorno en la lectura con preservación de otras funciones del lenguaje que incluyen la escritura.¹⁻⁶

Las causas principales de este síndrome son las lesiones que afectan la corteza visual izquierda y el rodete del cuerpo calloso, así queda la corteza visual derecha «desconectada» del área de integración visual (área 39) del hemisferio parietal dominante, que ha sido denominada por otros autores como centro de la lectura y de la

escritura. Los estímulos que llegan a la corteza visual han de ser transmitidos a este centro para su análisis, por lo cual la interrupción de esta vía, provocaría solo afectación de la lectura, pues el referido centro con la información de la imagen óptica de las letras que posee puede conducir la mano en la escritura, sin embargo, para la interpretación de la lectura es necesaria la integración de la información de ambos hemisferios.^{1,6}

Dejerine,² en 1892, publica el primer caso de alexia pura del que tenemos co-

nocimiento y los postulados que plantea sobre el sustrato anatómico de este trastorno tienen vigencia aún en nuestros días.

*Geschwind*⁵ sugirió además, la existencia de una lesión de la sustancia blanca paraventricular del lóbulo occipital izquierdo, la cual interrumpe simultáneamente las vías de conexión de la corteza ipsi y contralateral con el área 39 del hemisferio izquierdo. El infarto cerebral en el territorio de suplencia de la arteria cerebral posterior es la causa más común de este síndrome clínico.

En esta última década se han reportado en Japón varios casos con alexia y agrafia al Kanji (morfograma japonés) que equivale a la alexia pura del mundo occidental. Se plantea que la causa de este síndrome cognitivo sea por una lesión isquémica del área de asociación visioverbal, situada al nivel de la porción inferior del lóbulo temporal dominante.^{7,8}

Los pacientes afectados por este síndrome no son capaces de nombrar las palabras o letras que se le señalen, sin embargo conservan la capacidad de escribir con fluidez, tras lo cual no pueden leer lo que han escrito. Cuando la afectación es ligera es posible leer en alta voz, pero sólo llegan a leer una letra cada vez.^{1,6}

Los potenciales relacionados con eventos (PRE) constituyen un medio no invasivo de abordar el estudio del proceso cognitivo cerebral. Se ha considerado que la latencia del componente P-300 indica el tiempo de evaluación del estímulo presentado.⁹⁻¹¹

A continuación presentamos el estudio de un paciente con alexia pura, sin agrafia, secundaria a un infarto occipital. Nosotros analizamos, en este caso, el componente P-300 obtenido en tareas de discriminación gráfica y rítmica de las letras, además de los estudios electrofisiológicos de la retina y el nervio óptico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 55 años de edad, diestro y director de programas de

televisión. En 1989 presentó una amaurosis bilateral súbita de 2 h de duración, después de una fuerte discusión de trabajo; fue atendido en un centro de urgencias donde le diagnosticaron una emergencia hipertensiva, acompañada de un severo trastorno de la circulación de la retina.

Como secuela de esto presentó una ligera alteración de la memoria reciente e imposibilidad para la lectura que lo inhabilitó para su trabajo, por lo que acudió a consulta de oftalmología en reiteradas ocasiones refiriendo un déficit para la visión de cerca y la lectura, que no pudo ser resuelto con la prescripción de cristales para la corrección de la presbiopía.

En 1991, lo recibimos en la Consulta de Neurooftalmología, no tenía antecedentes de diabetes mellitus, hipertensión arterial ni otro factor de riesgo de aterosclerosis. El examen físico neurológico fue normal, excepto un ligero trastorno de la memoria reciente inmediata, el *minimal state* era de 29/30.

La agudeza visual (AV) fue de 1,0 en ambos ojos (AO), el fondo de ojo fue normal, tanto a la fundoscopia directa e indirecta como a la angiografía fluoresceínica. La perimetría cinética fue completamente normal en AO, pero se detectó una afectación moderada y simétrica de la visión a color (VC) en el eje rojo-verde con el *test* de Ishihara.

La severa disminución de la amplitud de las ondas a y b detectada en el electroretinograma global (ERG-G) en AO nos hizo pensar en un grave disturbio culatorio retiniano (fig. 1).

En el examen de la lectura se observó que el paciente podía leer letras aisladas, sílabas y palabras simples pero tenía grandes dificultades para descifrar palabras largas o más complejas. La lectura de los párrafos era muy lenta, saltaba renglones

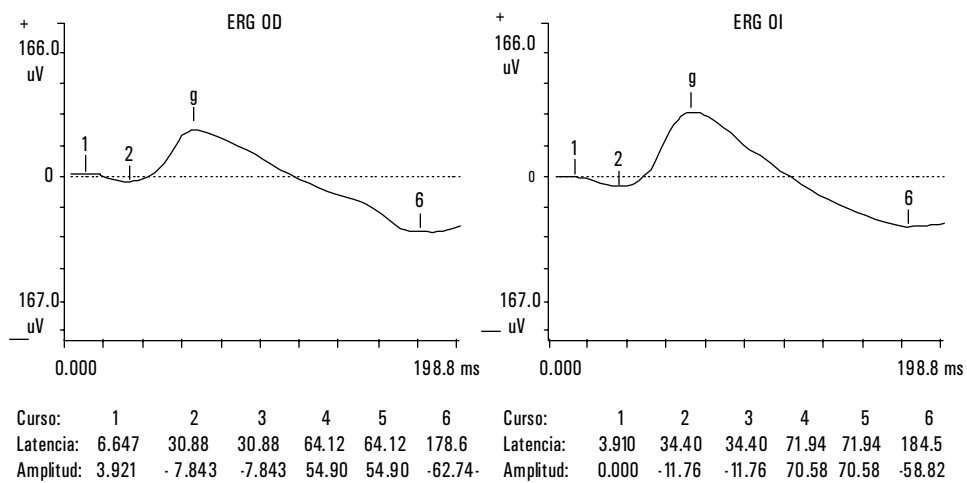


Fig. 1. Disminución de la amplitud de las ondas a y b del ERG-G.

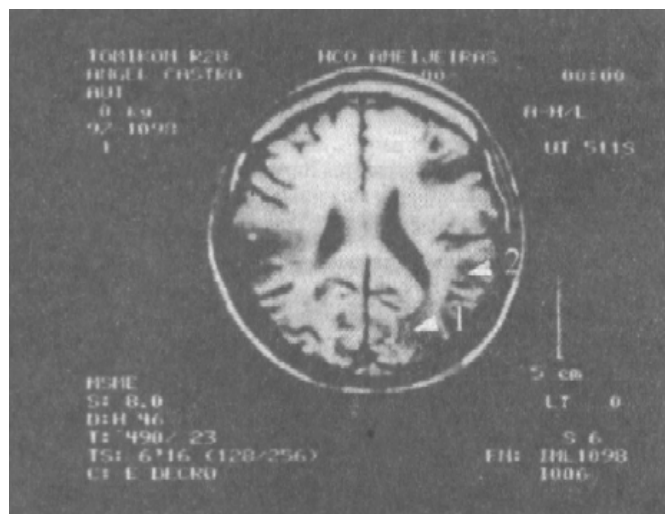


Fig. 2. Imagen de RMN donde se aprecia el infarto de la sustancia blanca paraventricular (flecha 1) y de la corteza occipito-temporal izquierda (flecha 2).

en ocasiones, lo cual se acentuaba con la letra cursiva. No tenía dificultades para escribir ni para el cálculo y era llamativo la imposibilidad para leer su propia escritura.

La resonancia magnética nuclear de cráneo (RMN) mostró un área de infarto al nivel de la sustancia blanca occipital iz-

quierda, en el lóbulo frontal derecho y parietal izquierdo (fig. 2).

En la angiografía cerebral por sustracción digital (ASD) se apreció una estenosis significativa de la subclavia izquierda antes del origen de la vertebral, y una reducción del 20 % en el origen de la carótida interna izquierda. Con el Doppler carotídeo

comparativo vimos un aumento de la resistencia vascular al flujo sanguíneo en todo el territorio izquierdo lo que nos corroboró lo anterior. El ecocardiograma realizado fue normal con lo que descartamos la presencia de trombos intramurales como fuente embolígena cerebral.

El estudio de los potenciales relacionados con eventos (PRE) mostró la ausencia del componente P-300 de la respuesta evocada en la tarea de discriminación fonética mientras que se obtuvo con valores de latencia y amplitud normal, en la tarea de discriminación gráfica (figs. 3 y 4).

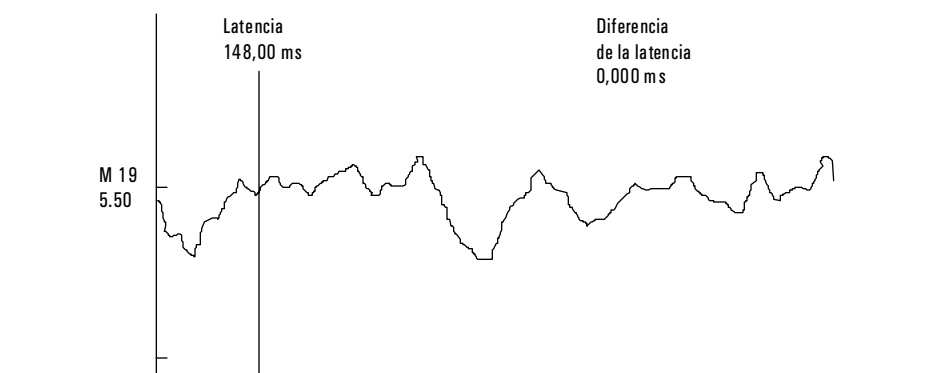


Fig 3. PRE donde no está bien definida la onda P-300 en la tarea de discriminación fonética.

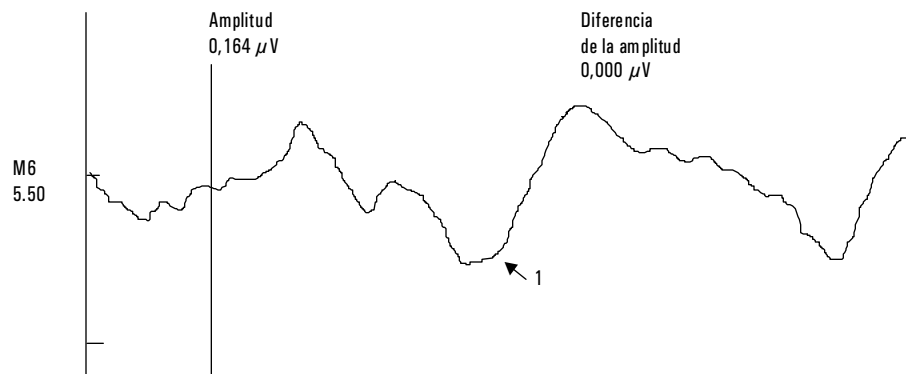


Fig 4. PRE donde se observa, bien definida, la onda P-300 (flecha 1) en la tarea de discriminación gráfica.

COMENTARIOS

Nuestro paciente puede leer las palabras una vez que sus letras componentes han sido identificadas, por lo que padece una alexia tipo I de acuerdo con los criterios de *Patterson* y *Kay*,¹² secundaria a un infarto de la sustancia paraventricular occipital en el territorio de suplencia de la arteria cerebral posterior (ACP). Esta lesión isquémica se manifestó inicialmente con amaurosis bilateral súbita de 2 h de duración y posteriormente con la alexia sin agrafia que aún padece.

Se conoce que ante una brusca elevación de la presión arterial se puede presentar una amaurosis bilateral tanto por isquemia retiniana como de la corteza visual, pero la ceguera en estos casos, siempre es de causa cortical.^{13,14}

Lo antes planteado nos explica la presencia en este enfermo, de lesiones isquémicas tanto al nivel del encéfalo como de la retina, en el curso de una emergencia hipertensiva.

La isquemia retiniana que sufrió este paciente se evidencia por la disminución de la amplitud de las ondas a y b del ERG-G. Según *Fishman* y *Sokol*,¹⁵ esta onda se afecta en los disturbios circulatorios retinianos y en las obstrucciones significativas del flujo de la carótida interna (60 % o más), pero como vimos en este caso, la obstrucción detectada por ASD fue solo del 20 %, además del antecedente de un trastorno agudo de la circulación retiniana al inicio del trastorno isquémico que sufrió este paciente.

El estudio de los PRE realizado a este caso nos mostró una buena preservación de la percepción gráfica de las letras y un gran deterioro del procesamiento cognitivo involucrado en la conversión de un grafe-ma en fonema.

Lo anterior nos muestra la utilidad de los PRE, como método no invasivo en el estudio y confirmación diagnóstica de esta alteración del proceso cognitivo cerebral, lo cual coincide con lo planteado por otros autores.^{10,11}

En este paciente al igual que en el de *Dejerine* y en el de *Greenblatt* no existen defectos del campo visual (CV), pero sí encontramos una afectación moderada de la VC como en los casos de *Geschwind* y *Morh* donde ambas alteraciones están asociadas a la alexia.²⁻⁵

Ha sido muy discutida la función de la hemianopsia homónima derecha en la fisiopatogenia de la alexia. En 1973, *Greenblatt* publica su primer paciente con alexia sin hemianopsia, con lo cual demostró que el bloqueo en el procesamiento de la información de la lectura estaba después de la corteza occipital izquierda, *Geschwind* y *Fusillo* refutan lo anterior con su teoría sobre la desconexión de la información visual, actualmente todos coinciden en que la alexia puede ocurrir con hemianopsia o sin ella.^{2,4,5,16,17}

La afectación de la VC de nuestro paciente pudiera estar justificada por la lesión isquémica de la sustancia blanca paraventricular y de la corteza occipitotemporal (flechas 1 y 2), lo que coincide con lo planteado por otros autores.^{6,9,18} Sin embargo, se han reportado casos con infartos de estas áreas sin afectación de la VC y viceversa. Por tanto, se considera que aún no está establecido con exactitud cuáles son las lesiones isquémicas cerebrales que causan este déficit.⁹

A pesar de que aún quedan lagunas en la exacta comprensión de este complejo fenómeno, consideramos, al igual que opinan otros autores,^{9,18} que los estudios del CV y de la VC tienen un gran valor topográfico en estos pacientes.

Durante los últimos 5 años este enfermo se ha sometido a un tratamiento de rehabilitación con resultados satisfactorios en la recuperación parcial de su capacidad para

la lectura, comparables a los reportados por otros autores.¹⁹⁻²¹

Actualmente se encuentra estable e incorporado a su vida laboral y social.

SUMMARY

A case of pure alexia without agraphia after an occipital cerebral infarction was presented. It clinically manifested with a bilateral amaurosis of 2 hours, followed by a marked difficulty for reading, which was interpreted by the patient as a visual deficit and by the ophthalmologists and optometrists as a presbyopia. The absence of the P-300 wave was proved in the study of the endogenous component of the event-related potentials (ERP) by using phonetic discrimination tasks and their normal record with graphic discrimination tasks. Thus, the cliniconeurophysiological diagnosis of pure alexia without agraphia was confirmed by this non-invasive method that studies the cerebral cognitive process.

Subject headings: DYSLEXIA, ACQUIRED/etiology; CEREBRAL INFARCTION/complications; EVENT-RELATED POTENTIALS, P 300.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Adams DR. Afecciones del habla y el lenguaje. En: Principios de neurología. La Habana: Editorial científico-técnica, 1982;1:20: 349-60 (edición revolucionaria).
2. Dejerine J. Contribution a l'étude anatomopathologique clinique des différences variétés de cécité verbale. *Men Soc Biol* 1892;4:61-90.
3. Arguin M, Bud DN. Single-character processing in a case of pure alexia. *Neuropsychologia* 1993;31(5):435-58.
4. Greenblatt S. Alexia without agraphia or hemianopia. Anatomical analysis of an autopsied case. *Brain* 1973;96:307-58.
5. Geschwind N, Fusillo M. Color-naming defects in association with alexia. *Arch Neurol* 1966;15:137-46.
6. Damasio AR, Damasio H. The anatomic basis of pure alexia. *Neurology* 1983;33(12):1573-83.
7. Hamasaki T, Yasojima K, Kakita K, Masaki H, Ishino S. Alexia-agraphia of kanji after left posterior inferior temporal lesion. *Rev Neurol (Paris)* 1995;151(1):16-23.
8. Davous P, Boller F. Transcortical alexia with agraphia following a right temporo-occipital hematoma in a right handed patient. *Neuropsychologia* 1994;32(10):1267-72. Davous P, Boller F. Transcortical alexia with agraphia following a right temporo-occipital hematoma in a right handed patient. *Neuropsychologia* 1994;32(10):1267-72.
9. Alexander M. Higher visual function. En: Lessell S, Van Dalen JTW. *Current Neuroophthalmology*. Chicago: Year Book Medical Publisher, 1994;83-8.
10. Towle V, Vernon L. Diagnosing functional visual deficit with the P-300 component of the visual evoked potential. *Arch Ophthalmol* 1995;103:12-8.
11. Pérez J, Figueredo P, Mayol J. Potenciales relacionados con eventos en un caso de alexia sin agraphia. *Rev Esp Neurol* 1992;22(4):12-6.
12. Patterson K, Kay J. Letter by letter reading: psychological description of a neurological syndrome. *Sychology* 1982;34(2):411-6.
13. Coslett HB, Saffran EM, Greenbaun S, Schwartz H. Reading in pure alexia. The effect of strategy. *Brain* 1993;116(Pt1):21-3.
14. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Transient visual loss. En: *Clinical decision in neuroophthalmology*. St Louis: C.V. Mosby, 1985:91-112.
15. Fishman GA, Sokol S. *Electrophysiologic testing in disorders of the retina, optic nerve, and visual pathway*. San Francisco: American Academy of Ophthalmology, 1990:27-914.
16. Feinberg TE, Schindler RJ, Ochoa E. Associative visual agnosia and alexia without prosopagnosia. *Cortex* 1994;30(3):395-411.
17. Ardila A, Roselli M. Spatial agraphia. *Brain Cogn* 1993;22(2):137-47.

18. Varney VR, Digre K. Color amnesia without aphasia. *Cortex* 1983;19:545-50.
19. Arguin M, Bud DN. Pure alexia: attempted rehabilitation and its implication for interpretation of the deficit. *Brain Lang* 1994;47(12):233-68.
20. Seki K, Yajima M, Sugishita M. The efficacy of kinesthetic reading treatment for pure alexia. *Neuropsychologia* 1995;33(5):595-609.
21. Hamasaki T, Yasojima K, Kakita K, Masaki H, Ishino S, Murakami M. Alexia -agraphia of Kanji after left posterior -inferior temporal lesion. *Rev Neurol (Paris)* 1995;151(1):16-23.

Recibido: 3 de noviembre de 1997. Aprobado: 26 de diciembre de 1997.

Dra. *María Cáceres Toledo*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Departamento de Oftalmología, San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.