

- illar ataxia 2 (SCA2). *Cerebellum* 2008; 7: 115-24.
3. Grewal RP, Tayag E, Figueroa KP, Zu L, Durazo A, Núñez C, et al. Clinical and genetic analysis of a distinct autosomal dominant spinocerebellar ataxia. *Neurology* 1998; 51: 3-6.
  4. Velázquez-Pérez L. Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Principales aspectos neurofisiológicos para el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad. Colombia: Holguín; 2008.
  5. Velázquez-Pérez L, De la Hoz-Oliveras J, Pérez-González R, Hechavarría PR. Evaluación cuantitativa de los trastornos de la coordinación en pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 2 cubana. *Rev Neurol* 2001; 32: 601-6.
  6. Gazulla J. Actualización en neuroquímica y terapéutica farmacológica de las ataxias cerebelosas. *Rev Neurol* 2007; 45: 31-41.
  7. Victor JD. Procedimientos neurológicos diagnósticos. In Bennett JC, Plum F. Cecil. Tratado de medicina interna. Vol. III. La Habana: Ciencias Médicas; 1998. p. 2261-4.
  8. Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice. 2 ed. Philadelphia: F.A. Davis; 1989.
  9. Azorandía CS. El abecé de la electroneurografía clínica. La Habana: Ciencias Médicas; 2003.
  10. Medrano-Montero J, Velázquez-Pérez LC, Canales-Ochoa N, Gonzáles-Zaldívar Y. Involvement of cranial nerves in patients and presymptomatic relatives in SCA2: a neurophysiologic follow-up study in 232 subjects. Abstracts of the 5th Latin American Congress of Clinical Neurophysiology. *Clin Neurophysiol* 2008; 119: S143-77.
  11. Gierga K, Buró K, Bauer M, Orozco-Díaz G, Auburger G, Schultz C, et al. Involvement of the cranial nerves and their nuclei in spinocerebellar ataxia type 2 SCA2). *Acta Neuropathol (Berl)* 2005; 109: 617-31.
  12. Medrano-Montero J, Velázquez-Pérez LC, Canales-Ochoa N, Almáguer-Mederos LE. Conducción nerviosa del facial: relación con el tipo de cara. *Rev Mex Neuroci* 2005; 6: 207-11.
  13. Medrano-Montero J, Velázquez-Pérez LC, Canales-Ochoa N. Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Estudios de conducción nerviosa del nervio hipogloso. *Rev Mex Neurosci* 2006; 7: 380-4.
  14. Santiago-Pérez S, Pérez-Conde MC, Ugalde-Canitrot A, López-Pajares MR. Estudio neurofisiológico de las alteraciones del sistema nervioso central y periférico en la ataxia de Friedreich. *Rev Neurol* 2007; 44: 193-7.
  15. Velázquez-Pérez L, Díaz R, Pérez-González R, Canales-Ochoa N, Sánchez-Cruz G, Almáguer-Mederos LE, et al. Impaired olfactory functions in the Holguín population of spinocerebellar type 2 patients. *Ann Neurol* 2004; 56: 444-7.

### Acromatopsia central

La acromatopsia central se ha definido como una pérdida de la percepción de los colores resultante de una lesión en la corteza de asociación visual [1,2]. La pérdida completa de la percepción de colores causada por una patología cerebral representa un síndrome clínico

inusual y, de hecho, se han referenciado muy pocos casos en la literatura neurológica [1-9]. En ocasiones, la pérdida es sólo parcial [10]; en tales casos, los defectos en la percepción de colores suelen afectar especialmente al reconocimiento de ciertos colores específicos.

En la acromatopsia central el paciente puede conservar el conocimiento (imaginación) de los colores, a pesar de su incapacidad para percibirlos [11]. De hecho, la incapacidad para lograr una representación mental de los colores (es decir, qué colores se asocian con qué objetos) corresponde realmente a una agnosia al color y no a una acromatopsia [12].

La acromatopsia central suele correlacionarse con otros síndromes, como son: prosopagnosia [2,6], agnosia y amnesia topográfica [8,10], agnosia visual [6], defectos en la percepción de profundidad y localización espacial de los estímulos [6], y alexia pura [6,11,13].

La acromatopsia central se ha asociado con lesiones occipitales y temporales ventromediales [2,6,8]; frecuentemente se relaciona con infartos temporooccipitales que incluyen las circunvoluciones lingual y fusiforme [4,5,10].

A continuación se presenta un caso de acromatopsia con una conservación de la imaginación de colores, y una recuperación casi completa en el curso de unos pocos días.

Varón diestro de 47 años de edad con 12 años de escolaridad. Este paciente explica que antes de su hospitalización presentó una cefalea de intensidad moderada durante aproximadamente un mes, que en ocasiones lo despertaba durante la noche. Sin embargo, la intensidad de la cefalea aumentó progresivamente. Dos días antes de su hospitalización se encontraba viendo televisión y sintió como si su cabeza flotara. Se sentó y entonces notó una pérdida aguda de la visión de colores. Se fue a su cama, se acostó para dormir y cuando se despertó observó que sólo veía sombras en blanco y negro. Explica que la luz brillante le molestaba. No observó vértigo, diplopía ni dificultades para caminar o para hablar. Tampoco observó parastias o hipoestesia. Afirma que podía reconocer formas y objetos en movimiento. Sin embargo, indica que todas las cosas le 'parecían iguales', y tuvo dificultades para distinguir una paquete de cigarrillos del control remoto del televisor. Más tarde fue a una tienda que visitaba frecuentemente y explica que le pareció desconocida y se sintió muy preocupado por las posibles dificultades para regresar a su casa; de hecho, para volver tuvo que contar las calles e identificar marcas locales en las esquinas. Añade que tuvo dificultades para identificar a su vecina y sólo pudo reconocerla por el timbre de la voz. A consecuencia de estas dificultades, acudió a un hospital local, donde fue internado. En el examen neurológico de ingreso estaba alerta y bien orientado. Los nervios craneales II-XII estaban intactos, pero el paciente informó que sólo veía tonos de gris. El funcionamiento motor y sensorial fue normal y simétrico. No se encontraron signos cerebelosos.

Una tomografía cerebral se interpretó de la forma siguiente: 'en el lóbulo occipital se encuentra un área de baja densidad visualizada medialmente en el hemisferio derecho y ligera-

mente lateral en el hemisferio izquierdo, sugestivas de áreas de infarto que parecen ser subagudas. No hay evidencia de hemorragias agudas ni efecto de masa significativo. El cerebelo aparece normal. Los ventrículos son normales en tamaño, forma y configuración. La impresión general es que existen infartos occipitales bilaterales de naturaleza subaguda'.

Se realizaron dos evaluaciones neuropsicológicas durante su hospitalización. La primera el día siguiente a su ingreso, y la segunda, tres días más tarde.

En la primera evaluación se encuentra a un paciente alerta, orientado, con habla fluida, sin dificultades para hallar palabras o defectos gramaticales en el lenguaje. El volumen de la voz y la entonación son normales. No hay defectos en sus campos visuales. No se hallan dificultades para el seguimiento visual y no se encuentra extinción visual ante la doble estimulación simultánea. El paciente informó que era incapaz de calcular correctamente la distancia entre dos objetos. En el reconocimiento de figuras superpuestas (prueba de Poppelreuter), el paciente logró identificar correctamente sólo el 50% de las figuras. En la lámina 1 de la prueba de Boston para el diagnóstico de las afasias fue capaz de explorar toda la figura siguiendo una dirección de izquierda a derecha. Además, logró integrar todos los elementos visuales de manera correcta. Copió de una forma casi normal la figura compleja de Rey-Osterrieth, lo que sugirió ausencia de dificultades constructivas o agnosia aperceptiva. Informó que continuaba teniendo dificultades para ver colores y todos los objetos simplemente tenían tonalidades de gris. Se utilizaron cinco tarjetas de 23 x 30 cm para evaluar la percepción de colores: rojo, amarillo, anaranjado, verde y azul. Se pidió al paciente que señalara diferentes colores. Con dificultad, señaló dos de los colores (rojo y amarillo), pero observó que 'este color puede ser el rojo porque es oscuro, y éste puede ser el amarillo porque es claro. Supongo, pero en verdad no veo el color'. De forma similar, cuando se le pidió que nombrara los colores, denominó correctamente el rojo y el amarillo, explicando que era el más oscuro y el más claro. Nombró oralmente y de forma correcta los colores de diferentes objetos (p. ej., '¿de qué color es la sangre?'; '¿de qué color es la hierba?'). Cuando se le pidió que denominara colores pálidos (p. ej., rosado, azul celeste, etc.), falló por completo y dijo que sólo veía gris.

Durante la segunda evaluación, el paciente comunica que la percepción de colores ha mejorado notoriamente y actualmente es casi normal. Puede reconocer los colores vivos pero no los pálidos. Describe que para la recuperación de la percepción de los colores ha seguido la siguiente secuencia: rojo (primero), anaranjado, azul y amarillo-verde (último). Se evaluó la percepción de colores con la prueba de colores de Ishihara. Ésta consta de varias láminas que contienen puntos coloreados, los cuales forman números contra un fondo de puntos de contraste. Fue capaz de identificar todos los números de las láminas que se le presentaron. También fue capaz de responder a las preguntas relativas a los colores de los objetos (p. ej., '¿de qué color es un plátano?') y de nombrar objetos correspondientes a un

color determinado (p. ej., 'por favor, dígame el nombre de diferentes objetos amarillos'). Su incapacidad para denominar colores fue inconsistente; nombró correctamente los colores brillantes, pero su incapacidad para denominar colores con poca saturación fue menor. Así, pudo reconocer adecuadamente el color rojo, pero fue incapaz de reconocer el rosado. Dijo que cuando la luz se reflejaba en un objeto veía dos colores diferentes.

No se encontraron dificultades en el reconocimiento de caras. El paciente reconoció sin ningún error todas las caras de los presidentes de Estados Unidos. En la prueba de reconocimiento de caras de Benton [14] obtuvo una puntuación normal.

No se encontraron defectos visuoespaciales. Fue capaz de indicar correctamente las coordenadas espaciales en un mapa de Estados Unidos y de indicar la localización de diferentes ciudades y estados. Sin embargo, su puntuación en el juicio de orientación de líneas [14] fue limítrofe. Con la prueba de denominación de Boston se encontró algún grado de agnosia visual; por ejemplo, dijo que la 'raqueta' era una 'cuchara', aunque el paciente corrigió espontáneamente estos errores. Afirmó que era capaz de reconocer los objetos en movimiento sin ninguna dificultad.

Este caso ilustra claramente el síndrome de acromatopsia central. El paciente presentó una pérdida súbita de la percepción de colores, asociada inicialmente con prosopagnosia, agnosia topográfica, agnosia visual y defectos en la percepción de profundidad y localización espacial de los estímulos, resultante de infartos occipitales bilaterales. Sin embargo, no se hallaron defectos en sus campos visuales ni fallos en la imaginación de colores. Es-

tos defectos presentaron una recuperación rápida, y una semana más tarde su acromatopsia se había recuperado casi por completo, al igual que los otros trastornos asociados.

A pesar del desarrollo de nuevas técnicas experimentales aplicadas al estudio del sistema visual [15], el análisis de casos especiales como éste puede contribuir significativamente a lograr una mejor comprensión sobre la organización cerebral de la percepción visual.

#### A. Ardila

*Aceptado tras revisión externa: 12.02.09.*

*Department of Communication Sciences and Disorders. Florida International University. Miami, Florida, Estados Unidos.*

*Correspondencia: Alfredo Ardila, Ph.D. 12230 NW 8th Street. 33182, Miami, Florida, USA. E-mail: ardilaa@fiu.edu*

#### BIBLIOGRAFÍA

- Meadows JC. Disturbed perception of colors associated with localized brain lesions. *Brain* 1974; 97: 615-32.
- Damasio A, Yamada T, Damasio H, Corbett J, McKee J. Central achromatopsia: behavioral, anatomic, and physiologic aspects. *Neurology* 1980; 30: 1064-71.
- Cowey A, Heywood CA, Irving-Bell L. The regional cortical basis of achromatopsia: a study on macaque monkeys and an achromatopsic patient. *Eur J Neurosci* 2001; 14: 1555-66.
- Fine RD, Parker GD. Disturbance of central vision after carbon monoxide poisoning. *Aust N Z J Ophthalmol* 1996; 24: 137-41.
- Jaeger W, Krastel H, Braun S. Cerebral achromatopsia (symptoms, course, differential diagnosis and examination strategy). *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1989; 194: 32-6.
- Rizzo M, Smith V, Pokorny J, Damasio AR. Color perception profiles in central achromatopsia. *Neurology* 1993; 43: 995-1001.
- Shuren JE, Brott TG, Schefft BK, Houston W. Preserved color imagery in an achromatopsic. *Neuropsychologia* 1996; 34: 485-9.
- Tanaka Y, Kitahara K, Nakadomari S, Kumegawa K, Umahara T. Analysis with magnetic resonance imaging of lesions in cerebral achromatopsia. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 2002; 106: 154-61.
- Vaina LM. Functional segregation of color and motion processing in the human visual cortex: clinical evidence. *Cereb Cortex* 1994; 4: 555-72.
- Kennard C, Lawden M, Morland AB, Rudnick KH. Colour identification and colour constancy are impaired in a patient with incomplete achromatopsia associated with prestriate cortical lesions. *Proc R Soc Lond B Biol Sci* 1995; 260: 169-75.
- Shuren JE, Brott TG, Schefft BK, Houston W. Preserved color imagery in an achromatopsic. *Neuropsychologia* 1996; 34: 485-9.
- De Vreese LP. Two systems for colour-naming defects: verbal disconnection vs colour imagery disorder. *Neuropsychologia* 1991; 29: 1-18.
- Damasio AR, Damasio H. Hemianopia, hemiachromatopsia and the mechanisms of alexia. *Cortex* 1986; 22: 161-9.
- Benton AL, Sivan AB, Hamsher KS, Harvey NR, Spreen O. Contributions to neuropsychological assessment. New York: Oxford University Press; 1994.
- Alfaro-Sáez A, Fernández-Jover E. Estimulación magnética transcraneal: aportaciones al estudio de la vía visual. *Rev Neurol* 2008; 46: 282-8.