

- Cohen SJ, Pittelkow MR, Su WP. Cutaneous manifestations of cryoglobulinemia: Clinical and histopathologic study of seventy-two patients. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25:21–7.
- La Civita L, Zignego AL, Monti M, Longombardo G, Pasero G, Ferri C. Mixed cryoglobulinemia as a possible preneoplastic disorder. *Arthritis Rheum.* 1995;185:9–60.
- Vitali C, Ferri C, Nasti P, La Civita L, Mazzantini M, Longombardo G, et al. Hypercomplementaemia as a marker of the evolution from benign to malignant B cell proliferation in patients with type II mixed cryoglobulinaemia. *Br J Rheumatol.* 1994;33:791–2.
- Veetil BMA, Osborn TG. Extreme hypercomplementemia in the setting of mixed cryoglobulinemia. *Clin Rheumatol.* 2011;30:415–8.

Tamara Gracia-Cazaña *, Ievgenia Pastushenko, Ana Luisa Morales-Moya y María Pilar Grasa

Departamento de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

Autor para correspondencia.
Correo electrónico: tamgracaz@gmail.com (T. Gracia-Cazaña).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2014.01.005>

Prosopagnosia progresiva asociada a atrofia temporal derecha en paciente con demencia hereditaria



Progressive prosopagnosia associated with right temporal atrophy in a patient with hereditary dementia

Varón de 71 años, diestro sin antecedentes patológicos reseñables. Es el cuarto de 5 hermanos. Madre con demencia que comenzó a los 70 años. Dos de sus hermanos: varón de 78 años y mujer de 74 años diagnosticados de enfermedad de Alzheimer.

Cuadro de 2 años de evolución con problemas para reconocer a las personas conocidas solamente por sus caras. Este trastorno había progresado de forma que la familiaridad de las personas que no podía reconocer era cada vez mayor, aunque no tenía problemas para reconocer a familiares cercanos. La falta de reconocimiento también la presentaba con los personajes famosos. El problema de reconocimiento de personas por las caras mejoraba si les oía hablar y con pistas biográficas. No presentaba alucinaciones visuales ni déficits visuales. Realizaba todas las actividades diarias sin problemas: no déficit de memoria, orientación temporoespacial, funciones ejecutivas, praxias ni del lenguaje. El paciente era consciente de su problema.

En el seguimiento durante 5 años en consultas externas (2008 a 2013) se ha evidenciado un deterioro cognitivo global. Al inicio, el paciente comenzó con problemas semánticos y empeoramiento de la prosopagnosia. Posteriormente se hicieron evidentes fallos en la memoria episódica, en la orientación temporoespacial, capacidad visuoespacial llegando a una demencia severa de perfil temporoparietal. Al final se estableció el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer en función de las manifestaciones típicas de la enfermedad, ya que no desarrolló una sintomatología típica de demencia frontotemporal como disfunción ejecutiva ni trastornos conductuales de perfil frontal, y tampoco existió atrofia frontal en las pruebas de neuroimagen. Análisis general normal. Estudio genético del gen de presenilinas 1 y 2, y del gen de la proteína precursora de amiloide negativo. RMN cerebral (fig. 1): atrofia córtico-subcortical habitual para la edad del paciente, muy marcada en lóbulo temporal anterior derecho, y en menor medida en hipocampo y amígdala ipsilaterales. SPECT cerebral: hipocaptación del trazador a nivel temporoparietal bilateral, siendo más importante a nivel temporal derecho.

La prosopagnosia se evaluó mediante el test de reconocimiento facial de Benton en el año 2008 donde se obtuvieron valores (37/54) por debajo de la normalidad (>41), lo mismo ocurría con el análisis de la expresión facial (80%). El reconocimiento de la edad y sexo estaba dentro de la normalidad (40/40). La identificación de las caras de personas famosas se llevó a cabo mediante la presentación de 50 fotografías de personas famosas: políticos, actores, deportistas y *celebrities* de los últimos 30 años y 50 fotografías de personas anónimas. Se consideró que el paciente reconocía al personaje famoso si daba el nombre y además algún dato biográfico. Se puso de manifiesto una alteración en el reconocimiento de la

cara de personas famosas (47/50). En la exploración realizada a los 12 meses se observó un empeoramiento en las exploraciones, así el test de reconocimiento facial de Benton cayó a (32/54) y el de reconocimiento de caras famosas (31/50). La memoria semántica se evaluó mediante el test de denominación de Boston, donde se presentaron imágenes de 60 objetos con progresiva complejidad. La evaluación inicial en el año 2008 fue normal (56/60), pero en el seguimiento al año se observó una drástica caída en el rendimiento semántico (31/60).

Se define como prosopagnosia el cuadro clínico neurológico caracterizado por la incapacidad de reconocer las caras de personas conocidas, sin deterioro intelectual severo, ni alteraciones de la percepción visual o de la memoria. Puede deberse a lesiones degenerativas (prosopagnosia progresiva) y congénitas o por enfermedades cerebrovasculares (prosopagnosia no progresiva)¹. Los pacientes con prosopagnosia progresiva reconocen a las personas más cercanas por su timbre de voz o por algún rasgo propio del vestir, caminar, etc. Pueden diferenciar entre personas del sexo femenino y masculino, expresiones de la cara y edad de las personas².

Los pacientes con prosopagnosia progresiva presentan una atrofia focal evidente a nivel de la porción anterior e inferior del lóbulo temporal derecho. Estudios con SPECT cerebral han confirmado esta localización³. Algunos autores han sugerido que la prosopagnosia progresiva es la homónima en lado derecho de la demencia semántica en la que existe una atrofia temporal izquierda y, por lo

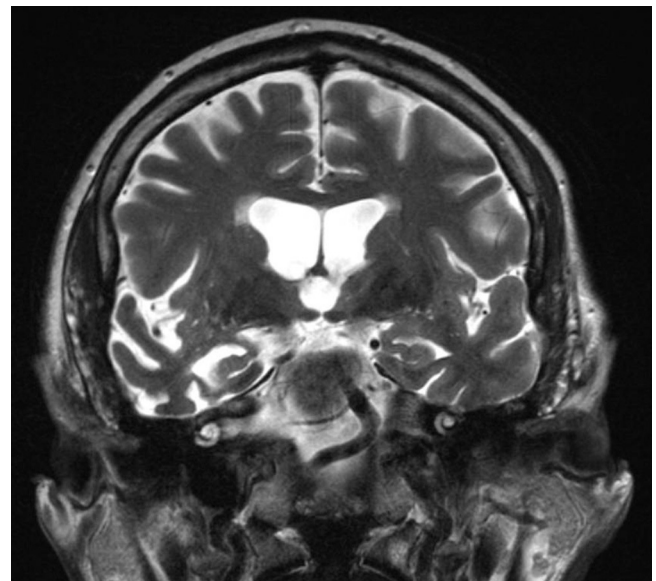


Figura 1. RMN cerebral en secuencia T2 y plano coronal que pone de manifiesto una atrofia temporal anterior derecha.

tanto, la prosopagnosia progresiva sería una variante de la demencia frontotemporal⁴.

Aunque nuestro paciente comienza con una clínica de prosopagnosia seguido de déficit semántico, la evolución posterior es hacia una demencia tipo Alzheimer. Además de la clínica, los hallazgos del SPECT cerebral sugieren que nuestro paciente presenta una demencia tipo Alzheimer. Estudios de pacientes con demencia con atrofia del lóbulo temporal derecho han puesto de manifiesto en estudios necróscopos que presentan lesiones histológicas de la enfermedad de Alzheimer⁵.

La progresión desde la alteración perceptiva de las caras conocidas hasta los déficits semánticos se han puesto en relación mediante estudios de neuroimagen funcional con una progresión de la atrofia del lóbulo temporal y de la perfusión cortical^{6,7}.

El modelo actual de reconocimiento de las caras requiere primero una codificación estructural de los elementos percibidos que llegan a formar una imagen abstracta tridimensional de la cara. Posteriormente es comparada con las imágenes de las caras almacenadas en la memoria y, por último, se activaría los nodos de identificación de la cara con ayuda de los datos biográficos^{8,9}.

Bibliografía

1. Kennerknecht I, Plumpe N, Welling B. Congenital prosopagnosia. A common hereditary cognitive dysfunction in humans. *Front Biosci.* 2008;13:3150-8.
2. Evans JJ, Heggis AJ, Antoun N, Hodges JR. Progressive prosopagnosia associated with selective right temporal lobe atrophy. A new syndrome? *Brain.* 1995;118:1-13.
3. Duran Ferreras A, Duque San Juan P, Duran Ferreras E, Ponce Herrera A, Acevedo Bañez I, Cambil Molina T, et al. Confirmación de lesiones corticales de la

prosopagnosia progresiva mediante SPECT cerebral. *Rev Esp Med Nucl.* 2004;23:39-41.

4. Gianotti G, Barbier A, Marra C. Slowly progressive defect in recognition of familiar people in a patient with right anterior temporal atrophy. *Brain.* 2003;126:792-803.
5. Chan D, Anderson V, Pijnenberg Y, Whitwell J, Barnes J, Schill R, et al. The clinical profile of right temporal lobe atrophy. *Brain.* 2009;132:1287-98.
6. Joubert S, Felician O, Barbeau E, Sontheimer A, Guedj E, Ceccaldi M, et al. Progressive prosopagnosia. Clinical and neuroimaging results. *Neurology.* 2004;63:1962-5.
7. Grossi D, Soricelli A, Ponari M, Salvatore E, Quarantelli M, Prinster A, et al. Structural connectivity in a single case of progressive prosopagnosia: The role of the right inferior longitudinal fasciculus. *Cortex.* 2012, pii: S0010-9452(12)00295-X [Epub ahead of print].
8. Young AW, de Haan EH, Bauer RM. Face perception: A very special issue. *J Neuropsychol.* 2008;2:1-14.
9. Haxby JV, Hoffman EA, Gobbini MI. Human neural systems for face recognition and social communication. *Biol Psychiatry.* 2002;51:59-67.

Pedro Enrique Jiménez Caballero^{a,*},
Pilar Martínez Velasco^b, Arlovia Teresa Herasme Grullón^b y
José Antonio Fermin Marrero^a

^a Sección de Neurología, Complejo Hospitalario de Cáceres, Cáceres, España

^b Servicio de Geriatría, Complejo Hospitalario de Cáceres, Cáceres, España

Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pjimenez1010@yahoo.es
(P.E. Jiménez Caballero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2014.02.007>

Empiema por *Actinomyces* paucisintomático



Minimally symptomatic empyema due to *Actinomyces*

Sr. Editor:

El empiema por *Actinomyces* es una entidad poco frecuente que supone un verdadero reto diagnóstico para el clínico ya que se asocia a una elevada morbimortalidad si no se detecta de forma precoz y por la dificultad técnica para cultivarlo. Está originado por bacterias grampositivas anaerobias, saprófitas de la orofaringe, tracto gastrointestinal y genital. Se han descrito hasta la fecha 8 casos de empiema por *Actinomyces meyeri*¹: 7 varones y una mujer, con edades comprendidas entre los 16 y los 64 años, cuyos principales factores predisponentes eran mala higiene bucal y alcoholismo. Sin embargo, solo hemos encontrado en la literatura un caso de empiema aislado por *Actinomyces israelii*, como única manifestación de la actinomycosis, en una anciana octogenaria².

Presentamos el caso de una mujer de 83 años, sin hábitos tóxicos, con dudosa alergia a la penicilina, fibrilación auricular no valvular, obesidad, polifarmacia y dolor crónico osteoarticular, que consultó por síndrome febril de un mes de evolución, deterioro funcional, fatigabilidad y pérdida ponderal de 8 kg en los últimos 4 meses (10%). El índice de Barthel al ingreso era de 30. Revisando la historia clínica, destaca el antecedente reciente de un absceso dentario con supuración a través del surco del canino y periodontitis. Un mes antes ingresó por un síndrome de caídas de etiología multifactorial, febrícula y *delirium* hiperactivo. Se objetivó un derrame pleural derecho que requirió toracocentesis diagnóstica y evacuadora (900 cc, ambarino, no complicado), con cultivos, citologías y micobacterias en líquido pleural negativos, recibiendo tratamiento

con cefotaxima y clindamicina durante 14 días, con mejoría clínica y analítica.

En la exploración física al ingreso actual, destaca una abolición de las vibraciones vocales en tercio inferior de hemitórax derecho. La analítica muestra $19 \times 10^9/l$ leucocitos (77% neutrófilos), Hb 13,1 g/dl, plaquetas $605 \times 10^9/l$, VSG 86 mm/h y proteína C reactiva 263 mg/l. En una tomografía computarizada (TC) se observa una colección pleural derecha, atelectasia parcial del parénquima adyacente y múltiples adenopatías mediastínicas. Se realiza toracocentesis obteniendo un líquido purulento con las siguientes características: células nucleadas $649.000/mm^3$ (neutrófilos en su mayoría), glucosa 6 mg/dl, pH 5, LDH 16.300 U/l y proteínas 1,2 g/dl. Simultáneamente se coloca un tubo de drenaje pleural. Los hemocultivos repetidos fueron negativos, así como el cultivo del líquido pleural, la tinción de Gram, Ziehl-Nielsen y el cultivo de Löwenstein. Con el diagnóstico de empiema, se inicia tratamiento antibiótico empírico con imipenem por vía intravenosa (500 mg/8 h), con buena evolución clínica y analítica (reducción de los reactantes de fase aguda). El estudio citológico del líquido pleural informa de material necrótico con abundantes sombras celulares sobre el que se observa gran cantidad de leucocitos polimorfonucleares, identificando algunas colonias de gérmenes sugestivas de *Actinomyces*. La paciente es dada de alta con doxiciclina 100 mg/12 h por vía oral, que se mantiene durante 6 meses. En una TC de control realizada al cabo de 3 meses se observa una desaparición prácticamente completa de la colección pleural, con normalización de los reactantes de fase aguda, desaparición de la febrícula, ganancia de 4 kg y mejoría de su situación funcional (índice de Barthel de 60), sin haber acontecido nuevas caídas ni cuadros confusionales.

La aspiración de secreciones orofaríngeas que contienen *Actinomyces* es el mecanismo habitual de actinomycosis torácica, con