

# Atrofia cortical posterior: descripción clínica y neuroimágenes de tres casos

## *Cortical posterior atrophy: clinical description and neuroimages of three cases*

Julián Carvajal-Castrillón, Laura Gil, Victoria Tirado,  
José Lopera, Ana Londoño, Francisco Lopera

### RESUMEN

La atrofia cortical posterior (ACP) es una demencia poco frecuente caracterizada por la degeneración de la corteza occipitoparietal y de las vías dorsal y ventral de procesamiento visual, que se manifiesta inicialmente por una alteración en las funciones visuales complejas y posteriormente por la aparición de elementos del síndrome de Balint y del síndrome de Gerstmann. La afectación visuoperceptual es predominante en el cuadro, respecto a otros síntomas cognitivos como el compromiso de la memoria. Se presentan tres pacientes con este síndrome demencial, que iniciaron el cuadro clínico con alteraciones visuoperceptuales y desorientación visuoespacial sin alteración inicial de la memoria, del comportamiento ni del lenguaje. Todos los casos fueron comprobados con estudios de neuroimágenes, en los que se encontró atrofia focal occipitoparietal bilateral predominante. La atrofia cortical posterior es un tipo de demencia focal, en la cual las manifestaciones visuoperceptuales son los síntomas iniciales y predominantes, mientras que otros dominios cognitivos como la memoria, el lenguaje y el comportamiento están preservados y se conservan hasta fases avanzadas de la enfermedad. Al presentar estos casos similares entre sí y concordantes con lo reportado previamente en la literatura, se hace relevante reconocer la ACP como un tipo de demencia presenil con características clínicas propias que permiten diferenciarla del perfil neuropsicológico de otras demencias.

**PALABRAS CLAVES:** agnosia, atrofia, demencia, neuropsicología.

**(Julián Carvajal-Castrillón, Laura Gil, Victoria Tirado, José Lopera, Ana Londoño, Francisco Lopera. Atrofia cortical posterior: descripción clínica y neuroimágenes de tres casos. *Acta Neurol Colomb* 2008;24:74-80).**

### SUMMARY

Posterior cortical atrophy (PCA) is a rare dementia, characterized by degeneration of the posterior parieto-occipital cortex, and degeneration of occipito-temporal and occipito-parietal streams of visual processing, which produced an early higher disorder visuospatial and visual perceptual deficits often accompanied, or followed by features of Balint's syndrome and Gerstmann's Syndrome. The visual perceptual deficit is predominant in the clinical picture according to other cognitive symptoms like the compromise in memory and language. Three patients with this dementia are shown, which begun with symptoms of visual perceptual deficit and special disorientation without memory and language compromise. All the cases were verified with radiological findings, which demonstrate in all three, focal atrophy in the parieto-occipital cortex. Posterior cortical atrophy is a focal demential disorder characterized by visual perceptual deficit as initial manifestation, while other cognitive dominium such as memory, language and behavior are spare until advance stages of the disease. These cases were remarkably similar and concordant with the clinical description and neuroimaging characteristic of PCA report in the literature. It is relevant to recognize the PCA as a type of presenile dementia with clinical characteristic of its own which is separated and differentiated of the neuropsychological profile of other demencias

---

Recibido: 04/05/08. Revisado: 06/05/08. Aceptado:21/05/08.

**Julián Carvajal-Castrillón**, Practicante de Psicología. Grupo de Neurociencias de Antioquia. **Laura Gil**, Médica y Cirujana. Grupo de Neurociencias de Antioquia. Grupo de Neurociencias de Caldas. **Victoria Tirado**, Psicóloga-Neuropsicóloga. Grupo de Neurociencias de Antioquia. Hospital Pablo Tobón Uribe. **José Lopera**, Médico-Esp. Medicina Nuclear. Clínica Cardiovascular Santa María. **Ana Londoño**, Médica-Neuróloga. Grupo de Neurociencias de Antioquia. Instituto Neurológico de Antioquia. **Francisco Lopera**, Médico-Neurólogo. Grupo de Neurociencias de Antioquia.

*Correspondencia:* julian.carvajal@neurociencias.udea.edu.co

---

---

**KEY WORDS:** agnosia, atrophy, dementia, neuropsychology.

**(Julián Carvajal-Castrillón, Laura Gil, Victoria Tirado, José Lopera, Ana Londoño, Francisco Lopera. Cortical posterior atrophy: clinical description and neuroimages of three cases. *Acta Neurol Colomb* 2008;24:74-80).**

---

## INTRODUCCIÓN

La atrofia cortical posterior (ACP) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta la corteza occipitoparietal (1) y las vías dorsal y ventral del procesamiento visual (2). Es un proceso demencial que se manifiesta por signos cognitivos focales (3), ya que se caracteriza inicialmente por una alteración en las funciones visuales complejas, siendo este síntoma predominante durante todo el cuadro clínico (3,4). Frank Benson en 1988 introduce el término de ACP al describir cinco casos clínicos que iniciaron con alexia, agnosia visual y apraxia, los cuales desarrollaron componentes del síndrome de Balint y del síndrome de Gerstmann y posteriormente demencia (5,6). Benson describe la ACP como un deterioro de las regiones parietal y occipital, que podría caracterizarse como una enfermedad neurodegenerativa específica, argumentando que los casos examinados eran muy similares entre sí y muy diferentes a otros cuadros neurodegenerativos como la Enfermedad de Alzheimer (EA) o la Demencia Frontotemporal (DFT) (1). Dado que la ACP es una entidad poco común y la mayor parte de nuestro conocimiento sobre esta patología deriva de la comunicación de casos, el propósito de este artículo es resaltar las similitudes del cuadro clínico de los pacientes presentados y sus diferencias respecto a otros cuadros demenciales como la EA y la DFT.

### CASO 1

Ama de casa de 64 años, con primaria básica, consulta por estado de ánimo depresivo y quejas de memoria. Sus primeros síntomas aparecieron a la edad de 60 años y consistían en problemas visuales, quejas sobre sus gafas y visitas repetidas al oftalmólogo sin ningún hallazgo. Posteriormente, tenía dificultades en localizar los objetos en el espacio, se subía de manera invertida a los automóviles (mirando hacia la parte posterior), confundía su casa con la casa contigua, presentaba desorientación

espacial, dificultad en el reconocimiento del dinero y en la preparación de los alimentos. En la evaluación médica no se encontraron signos neurológicos y los exámenes de química sanguínea fueron normales, mientras que en la evaluación neuropsicológica se encontró MMSE 19/30, simultagnosia, apraxia constructiva y amnesia anterógrada leve. Al año siguiente la paciente mejora de la depresión y además, presenta cierta mejoría en los problemas de memoria, sin embargo las dificultades visuoperceptuales continuaron empeorando, generando imposibilidad para la realización de tareas visuconstructivas, agnosia visual, alexia, apraxia (del vestir, ideacional e ideomotora), acalculia primaria y desorientación temporoespacial. Durante el seguimiento del caso se evidencian alteraciones de memoria importantes, pero el problema perceptual visual sigue siendo predominante en el cuadro clínico, la paciente empezó a comportarse como si estuviera ciega, y además de la simultagnosia desarrolló ataxia óptica y apraxia ocular. Se realizó resonancia magnética (RMN) a los seis años de inició del cuadro clínico (Figura 1).

### CASO 2

Hombre de negocios, quien empieza a presentar desorientación espacial a los 50 años de edad. Refiere que comenzó a tener dificultades para recorrer la ciudad donde residía y llegar a casa. Dos años más tarde, a la edad de 52 años dejó de viajar debido a la desorientación espacial, continuó en su trabajo pero se evidenciaron problemas para manejar el dinero y al año siguiente, a los 53 años, comenzó a extraviarse en su domicilio e iniciaron problemas de memoria que no eran tan significativos, ni tan incapacitantes como la alteración visuoespacial. Durante esta época salía a caminar cerca de su casa, logró memorizar una ruta que recorría sin perderse, hasta que a los 54 años de edad se perdió en ella, por lo que no volvió a salir solo. En esta época se realiza una valoración



**FIGURA 1.** SERIE DE IMÁGENES POR RMN (AXIAL Y CORONAL DE T2) EN LAS QUE SE OBSERVA ATROFIA BIPARIETAL DE PREDOMINIO DERECHO Y EN MENOR GRADO OCCIPITAL Y TEMPORAL POSTERIOR, CON RELATIVA PRESERVACIÓN DE LOS HIPOCAMPOS.

por neurología y otra por neuropsicología en las que se encontró MMSE: 17/30, ataxia óptica, desorientación temporoespacial, alexia leve, apraxia del vestir e ideacional, acalculia, desorientación derecha izquierda, prosopagnosia, problemas en la clasificación de colores, alteraciones visuoperceptuales y constructivas. Los exámenes de química sanguínea fueron normales. Posteriormente, a la edad de 57 años, se comprometieron otros dominios cognitivos (MMSE: 7/30), aparecieron alteraciones del habla, perseveraciones motoras y vagabundeo. Sin embargo, en la fase de demencia avanzada el paciente se comportaba como ciego con la mirada perdida y tropezaba contra todo al caminar. A los 57 años se realiza RMN en la que se encuentra marcada prominencia de los surcos corticales de predominio parietal, ventriculomegalia exvacuo y aumento de la distancia interuncal, es importante aclarar que la enfermedad ya llevaba seis años de evolución, por lo cual la atrofia era difusa, sin embargo se observaba mayor compromiso parietal. Además, se realizó SPECT en el que se evidencia hipoperfusión de las áreas parietooccipitales (Figura 2).



**FIGURA 2.** EN SPECT REALIZADO CON LA TÉCNICA DE HMPAO, SE OBSERVA EN A) MAPA DE SUPERFICIE: LAS ÁREAS EXTENSAS DE HIPOPERFUSIÓN, QUE INVOLUCRAN LA REGIÓN PARIETOCCIPITAL BILATERAL, LA CUAL SE EXTIENDE PARCIALMENTE AL LÓBULO TEMPORAL DERECHO Y DE MANERA MÁS SUTIL A LA REGIÓN PREFRONTAL. B) PROYECCIÓN AXIAL CON TRES NIVELES DE CORTE (ALTO, MEDIO Y BASAL) DONDE SE VE LA HIPOCAPTACIÓN PARIETOCCIPITAL BILATERAL CON COMPROMISO TEMPORAL, UN POCO MÁS MARCADO DEL LADO DERECHO (ZONAS EN AMARILLO).

### CASO 3

Mujer de 55 años de edad, con postgrado en educación, soltera, quien inicia con desorientación espacial a sus 50 años, se perdía en su propia casa y posteriormente, a finales de ese año, se evidenció descuido en el arreglo personal, pues la paciente no planchaba ni se vestía adecuadamente y al parecer tenía dificultades para la preparación de sus alimentos. Los familiares refieren desorientación espacial en su propia casa y cuando salía a su trabajo, por lo que sus compañeras la guiaban. A pesar de estos síntomas continuó como docente cuatro años más. Tiempo después de los primeros síntomas de desorientación espacial, a la edad de 51 años, comenzó con pérdida progresiva de peso hasta llegar a perder 26 kg en los siguientes tres años, por lo que a los 54 años sufre un cuadro de delirium sobreagregado, explicado por deficiencia nutricional, en el cual perdió el control de esfínteres, presentó comportamientos pueriles, dependencia para actividades básicas y severa alteración cognitiva global y funcional. En este momento un familiar se encargó de su cuidado, y dos meses después empezó a ganar peso a la par que mejoraba su



**FIGURA 3** SERIE DE RMN (AXIAL Y CORONAL DE T2 Y SAGITAL DE T1). SE APRECIA ATROFIA BILATERAL PARIETO-OCCIPITAL CON PRESERVACIÓN DE LOS HIPOCAMPOS.

comportamiento, recuperó el control de esfínteres y disminuyó el compromiso cognitivo. Pasados cuatro meses y después de 4 años de evolución del cuadro, se realiza consulta neurológica sin hallazgos clínicos, en la que también se descartan alteraciones oculares y de campimetría. En la valoración neuropsicológica, se encuentra un MMSE: 20/30, se evidencian hallazgos de agnosia visual, simultagnosia, prosopagnosia, acalculia, alexia, compromiso en praxias constructivas, ideacionales y orolingüofaciales, agnosia digital, desorientación derecha-izquierda y anosognosia, sin hallazgos de alteraciones comportamentales ni mnésicas. Se realiza RMN en la que se observa atrofia de predominio parietooccipital bilateral con preservación de los hipocampos (Figura 3).

## DISCUSIÓN

Los casos presentados fueron evaluados utilizando el protocolo CERAD-col (Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease) (7) adaptado, estandarizado y validado para la población colombiana por el Grupo de Neurociencias de Antioquia (8), y otras pruebas de valoración neuropsicológica, haciendo énfasis en la evaluación de percepción visual mediante tests que dan cuenta

de la percepción de objetos y colores, la conclusión y la memoria visual, la orientación espacial y el reconocimiento de rostros. El inicio del cuadro clínico de estos pacientes se presentó con síntomas visuoespaciales predominantes, la memoria no se afectó de manera inicial sino que se comprometió en etapas posteriores de la enfermedad, además no se presentaron alteraciones precoces del comportamiento ni del lenguaje, lo que descarta en ellos una EA y una DFT.

El cuadro clínico de la ACP difiere al inicio sustancialmente del cuadro clínico de la EA y de las DFT (2,5), dado que se presenta con agnosia visual y alteraciones visuoespaciales desproporcionadas y precoces con respecto a la alteración de la memoria, el lenguaje y el comportamiento (3,5). La afectación de la memoria no se presenta al comienzo de la ACP (1), por lo que el diagnóstico de demencia al inicio del cuadro no se ajustaría a los criterios propuestos por el DSM-IV (9).

La ACP es una entidad poco común (2,3). Se ha considerado que es un tipo de demencia presenil (10-12). Al inicio del cuadro los pacientes refieren síntomas visuales vagos, como ver borroso, dificultad de situar los objetos en el espacio, sensación de que los objetos se mueven, además de otras alteraciones en la lectura y escritura (2,3,6,12-14), la orientación espacial y el reconocimiento visual de objetos, rostros y colores (1-3,5,15). Estas manifestaciones visuoperceptuales sobresalen de tal manera que el individuo se comporta más como si estuviera ciego que como si estuviera demente (3). Debido a estos síntomas los pacientes consultan primero al oftalmólogo (2,3).

La degeneración de la corteza de asociación visual genera una disfunción visuoperceptual progresiva (11), que se acompaña de elementos del síndrome de Balint (simultagnosia, ataxia óptica y apraxia óptica) (2-4) y elementos del síndrome de Gerstmann (acalculia, desorientación derecha-izquierda, agnosia digital y agrafia) (2-5), además de alexia, apraxia ideacional y del vestir y afasia transcortical sensorial (2,5,16,17). Dado que esta alteración es de naturaleza progresiva, poco a poco aparecen trastornos en otras áreas cognitivas y finalmente una demencia (10,18,19). La acalculia es una alteración de aparición relativamente precoz

---

(2,20,21) y es probable que esté más afectada que otras habilidades cognitivas (20). Mackenzie propone una clasificación de la ACP en dos síndromes específicos. El primero se relaciona con daños en la vía de asociación occipito-temporal presentándose con agnosia visual, agnosia topográfica, alexia, prosopagnosia y componentes del síndrome de Gerstmann y el segundo se relaciona con daño en la vía de asociación occipito-parietal caracterizado por alteraciones visuoespaciales, agrafia, apraxia ideomotora y componentes del síndrome de Balint. (16). Las apraxias, ideomotora, ideacional e incluso del vestir, también pueden ser un síntoma inicial de la ACP (2,5,22). Peretz plantea la distinción de dos síndromes con características clínicas diferentes al inicio del cuadro, el primero con predominio visoespacial y el segundo con mayor compromiso apráxico (22).

La ACP es un síndrome con sustratos morfológicos diferentes (2,3). En los estudios postmorten, la patología más comúnmente encontrada son placas seniles y ovillos neurofibrilares, es decir la histología cardinal de la EA (2,3,9,10,18,19,23-25), en un estudio reciente publicado por Alladi y cols. demostraron que de siete casos de ACP analizados postmorten, el 100 por ciento de éstos presentó los hallazgos típicos de la EA (26). En estos casos, la mayor densidad de estas lesiones se encuentran en las áreas de asociación visual, y los lóbulos parietales (2,3,18,25,27). Al comparar estos hallazgos con los típicos de la EA, se encuentran algunas diferencias estadísticamente significativas (2), por ejemplo en los casos de ACP se encuentran mayor densidad de lesiones en las cortezas visuales primarias y de asociación con respecto a la EA típica, y hay menor densidad de lesiones en el hipocampo y en el subículo. (2,28). Otros trastornos que pueden producir un síndrome clínico similar son la degeneración corticobasal (5,6), la gliosis subcortical progresiva (3,5,6,10), la enfermedad por priones (3,6,29) y la combinación histológica de Enfermedad por Cuerpos de Lewy y EA (2,6), al respecto, se ha reportado en la literatura, que éste hallazgo histológico se correlaciona con una clínica de ACP, alucinaciones visuales, parkinsonismo, alteración del sueño REM y mioclonias. (2, 25). Esto último es importante, dado que se ha reportado que hasta el 25 por ciento de los pacientes que

cumplen los criterios diagnósticos de ACP presentan alucinaciones (25). Además, en el estudio publicado por Josephs et al. de una serie de 59 pacientes con ACP, 13 de éstos presentaban alucinaciones visuales y a los dos años de seguimiento, éstos pacientes cumplieron con los criterios de Demencia con Cuerpos de Lewy probable (25).

En las imágenes por RMN en pacientes con ACP se ha documentado la presencia de atrofia bilateral de la sustancia gris parietal, occipital y posterior de los lóbulos temporales y preservación de los hipocampos, lo cual permite diferenciar la ACP y la EA (4). También se ha reportado en los estudios de imágenes funcionales, un patrón de disminución de la perfusión afectando las mismas regiones (25). En estudios recientes se ha encontrado que los pacientes que presentan ACP y alucinaciones visuales tienen un patrón imagenológico que los diferencia de los pacientes con ACP sin alucinaciones visuales, dado que fuera de la afectación de las cortezas occipitoparietales, presentan mayor compromiso de una red de estructuras que incluyen: el tálamo, el hipotálamo, el núcleo lentiforme, el mesencéfalo y el prosencéfalo basal (25).

Los tres casos presentados son similares entre sí, cumplen los criterios diagnósticos propuestos de ACP (no validados) (2,10) y su manifestación clínica es acorde con lo descrito en la literatura (Tabla 1). Todos los pacientes tienen un inicio presenil (<65 años) y desarrollaron simultagnosia y acalculia, lo cual es reportado como los hallazgos más frecuentes. Dos de los pacientes desarrollaron apraxia ideacional precozmente casi a la par con los síntomas visuoespaciales, sin embargo, ningún paciente presentó como manifestación inicial apraxia, y ninguno de los pacientes presentó alucinaciones visuales. Todos los casos fueron comprobados con neuroimágenes donde se confirmó la sospecha clínica de afectación parietooccipital bilateral predominante. De esta manera se puede justificar la importancia de aclarar los síntomas iniciales del cuadro neurodegenerativo con el fin de establecer un diagnóstico temprano, ya que la ACP es una demencia focal con manifestaciones clínicas propias que la diferencian de otros tipos de demencias degenerativas.

**TABLA 1. SIGNOS Y SÍNTOMAS EN FASES INICIALES EN TRES CASOS DE ACP.**

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad de inicio	60	50	50
Desorientación espacial	++	+++	+++
Simultagnosia	+++	++	+++
Ataxia óptica	++	+	-
Apraxia ocular	++	-	-
Síndrome de Balint	++	-	-
Acalculia primaria	++	+++	+++
Desorientación derecha-izquierda	-	++	++
Agnosia digital	-	-	++
Agrafia	-	-	-
Síndrome de Gerstmann	-	-	-
Alexia	++	+	+++
Prosopagnosia	-	++	+++
Apraxia constructiva	+++	+++	+++
Apraxia ideacional	++	-	+++
Apraxia ideomotora	-	-	-
Apraxia del vestir	-	-	++
Anosognosia	-	-	++
Amnesia anterógrada	+	-	-
Alteraciones del comportamiento	-	-	-
Disfunción ejecutiva	-	-	-
Alteraciones del lenguaje	-	-	-
Alucinaciones visuales	-	-	-
Parkinsonismo	-	-	-
Alteración leve + Alteración moderada ++ Alteración severa +++ Ausencia de alteración -			

## AGRADECIMIENTOS

Trabajo financiado por COLCIENCIAS y la Universidad de Antioquia. Proyecto #1115-343-19127

## REFERENCIAS

1. Zakzanis K, Boulus M. Posterior Cortical Atrophy. *Neurologist* 2001; 7:341-349.
2. Tang-Wai D, Graff-Radford, Boeve B et al. Clinical, genetic and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004; 63:1168-1174.
3. Alberca R. Atrofia Cortical Posterior. Congreso virtual de neuropsicología. Simposio I: Demencias. *Rev neurol* 2001; 32(11):1063-1067.
4. Whitwell J, Clifford R, Kantarci K et al. Imaging correlates of posterior cortical atrophy. *Neurobiol of Aging*

2007; 28:1051-1061.

5. Goethals M, Santens P. Posterior cortical atrophy. Two case reports and a review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2001; 103:115-119.

6. Kirshner H, Lavin P. Posterior Cortical Atrophy: A Brief Review. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6: 477-480.

7. Morris J, Herman A, Mohs R, et al. The Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease (CERAD): Part I - clinical and neuropsychological assessment of Alzheimer's disease. *Neurology* 1989; 39: 1159-1165.

8. Aguirre-Acevedo D, Gómez R, Moreno S, et al. Validez y fiabilidad de la batería neuropsicológica CERAD-col. *Rev Neurol* 2007; 46: 655-660

9. Pichot P, López-Ilbor J, Valdés-Miyar M. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. DSM IV. Barcelona: Masson S.A; 1995.

10. Alberca R. Demencia cortical posterior. En Alberca R, López-Pousa S, Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Madrid: Panamerica; 1998. P. 447-58.

11. Black S. Focal Cortical atrophy Syndromes. *Brain Cogn* 1996; 31: 188-229.

12. McMonagle P, Berliner Y, Kertesz. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2006; 66:331-338.

13. Tang-Wai D, Mapstone M. What are we seeing? Is posterior cortical atrophy just Alzheimer disease? *Neurology* 2006; 66:300 - 301.

14. Ardila A, Rosselli M, Arvizu L, Kuljis RO. Alexia and agraphia in posterior cortical atrophy. *Neuropsychiatry, Neuropsychology, and Behavioural Neurology* 1997; 10: 52 - 59.

15. Mizuno M, Sartori G, Liccione D, Batelli L, Campo R. Progressive visual agnosia with posterior cortical atrophy. *J Neurosurg* 1996; 98: 176-178.

16. Mackenzie S, Graham N, Stuart-Green L, et al. Progressive biparietal atrophy: an atypical presentation of Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 1996;61:388-395.

17. Kim E, Lee Y, Lee J, Hans E. A case with cholinesterase inhibitor responsive asymmetric posterior cortical atrophy. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2005. 108: 97-101.

18. Schmidtke K, Hüll M, Talazko J. Posterior cortical Atrophy: variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. *J Neurol* 2005; 252:27-53.

19. Teichner G, Wagner M, Bachman D, Brannon N, Hendrix S, Newman S. A case study of posterior cortical atrophy. *Abstracts of Clinical Neuropsychology* 2000; 15:653-850.

20. Martín P. Estudio de un caso con enfermedad de Alzheimer atípica: Estudio neuropsicológico. *Portal Mayores* 2005; 38:1-13.

21. Delazer M, Karner E, Zamarian L, Donnemiller E, Benke T. Number processing in posterior cortical atrophy - A neuropsychological case study. *Neuropsychologia* 2006; 44:36-51.

22. Aharon-Peretz J, Israel O, Goldsher D, Peretz A. Posterior cortical atrophy variants of Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999; 10:483-487.

23. Hof P, Vogt B, Bouras C, Morrisson J. Atypical form of Alzheimer's disease with prominent posterior cortical atrophy: A review of lesion distribution and circuit disconnection in cortical pathways. *Vision Res* 1997; 37:3609-3625.

24. Nagaratnam N, Nagaratnam K, Jolley D, Ting A.

---

Dementia following posterior cortical atrophy - A descriptive clinical case report. *Archives of Gerontology and Geriatrics* 2001; 33:179-190.

25. **Josephs K, Whitwell J, Boeve B, et al.** Visual Hallucinations in Posterior Cortical Atrophy. *Arch neurol* 2006; 63:1427-1432.

26. **Alladi S, Xuereb J, Bak T et al.** Focal Cortical Presentations of Alzheimer's disease. *Brain* 2007; 130: 2636-2645.

27. **Hof P, Archin N, Osmand, P Dougherty J, Wells**

**C, Bouras C, Morrison JH.** Posterior cortical atrophy in Alzheimer's disease: Analysis of a new case and re-evaluation of a historical report. *Acta Neuropathol* 1993; 86:215-223.

28. **Galton C, Patterson K, Xuereb J, Hodges J.** Atypical and typical presentations of Alzheimer's disease: A clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain* 2000; 123:484-498.

29. **Adair J, Cooke N, Jankovic J.** Alexia without agraphia in Creutzfeldt–Jakob disease. *Journal of the Neurological Sciences* 2007; 263 :208 - 210.