

Atrofia cortical posterior: la “variante visual” de la enfermedad de Alzheimer

Luciana L. Iacono, Lidia Sarotto, M. Laura Braccia

Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires.

Autor corresponsal

Dra. Luciana L. Iacono
Córdoba 2351, C1028 CABA
Tel: 011 5950-8000
lucianaliacono@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSNe 1851-2658)
2022; 15(2): e95-e103.

Agradecimientos

Al Dr. Gordon T. Plant (GTP), del Moorfields Eye Hospital y The National Hospital for Neurology and Neurosurgery, de Londres, por la introducción al tema.

Resumen

La atrofia cortical posterior (ACP) es un síndrome neurológico caracterizado por alteraciones visuales precoces y progresivas con evidencia de compromiso degenerativo bilateral de los lóbulos occipitales, parietales y temporales posteriores.

En la mayoría de los casos representa una forma focal de la enfermedad de Alzheimer y se destaca dentro de las patologías demenciales por generar una importante incapacidad visual con preservación del estado cognitivo hasta estadios avanzados de la enfermedad.

Si bien esta entidad es catalogada como neurológica y presenta sintomatología clínica poco conocida por el médico oftalmólogo, el compromiso visual suele ser inicial y variado hasta en el 90% de los pacientes según la literatura.

Los pacientes y sus familiares refieren, en su mayoría, múltiples consultas oftalmológicas y un exceso de tiempo consumido antes de poder establecer un diagnóstico de certeza.

El propósito de este trabajo es hacer una revisión bibliográfica de esta patología a raíz de las manifestaciones visuales de un paciente con ACP, haciendo énfasis principalmente en el compromiso visual generado en este síndrome neurológico. La sintomatología clínico-neurológica y sus criterios diagnósticos solo se expondrán de manera somera ya que lo complejo del cuadro escapa al interés oftalmológico general.

Palabras clave: atrofia cortical posterior, hemianopsia, enfermedad de Alzheimer, resonancia magnética nuclear, agnosia visual.

Posterior cortical atrophy: the “visual variant” of Alzheimer disease

Posterior cortical atrophy (PCA) is a neurologic syndrome characterized by early and progressive visual impairment with evidence of degeneration affecting the occipital, parietal and posterior temporal lobes bilaterally.

In most cases represents a focal form of Alzheimer’s disease, standing out within dementia pathologies for causing a highly disabling visual disorder with preserved cognitive status until advanced stages of the disease.

Although this entity is classified as neurological and presents clinical symptoms little known by the ophthalmologist, the visual compromise usually initially occurs in above 90% of the patients in several series. Patients with PCA and their families usually describe many appointments with several specialists and a time-consuming search before this disorder is suspected.

The purpose of this review is to make bibliographic research on this pathology regarding the visual dysfunction of a patient with PCA, emphasizing mainly the visual manifestations generated in this neurological syndrome. The clinical-neurological symptomatology and its diagnostic criteria will only be exposed briefly since the complexity of the syndrome escapes from general ophthalmological interest.

Keywords: posterior cortical atrophy, hemianopia, Alzheimer’s disease, magnetic resonance imaging, visual agnosia.

Atrofia cortical posterior: a “variante visual” da doença de Alzheimer

Resumo

A atrofia cortical posterior (ACP) é uma síndrome neurológica caracterizada por distúrbios visuais precoces e progressivos com evidência de envolvimento degenerativo bilateral dos lobos occipitais, parietal e temporal posteriores.

Na maioria dos casos representa uma forma focal da doença de Alzheimer e se destaca entre as patologias demenciais por gerar deficiência visual significativa com preservação do estado cognitivo até estágios avançados da doença.

Embora essa entidade seja classificada como neurológica e apresente sintomas clínicos pouco conhecidos pelos oftalmologistas, a deficiência visual costuma ser inicial e variada em até 90% dos pacientes de acordo com a literatura.

A maioria dos pacientes e seus familiares referem múltiplas consultas oftalmológicas e um excesso de tempo consumido antes de poder estabelecer um diagnóstico certo.

O objetivo deste trabalho é fazer uma revisão bibliográfica desta patologia em decorrência das manifestações visuais de um paciente com ACP, enfatizando principalmente o comprometimento visual gerado nesta síndrome neurológica. A sintomatologia clínico-neurológica e seus critérios diagnósticos serão expostos apenas brevemente, pois a complexidade do quadro escapa ao interesse oftalmológico geral.

Palavras-chave: atrofia cortical posterior, hemianopsia, doença de Alzheimer, ressonância magnética nuclear, agnosia visual.

Introducción

La atrofia cortical posterior (ACP) es un síndrome neurodegenerativo que se caracteriza por una disfunción visual importante que no puede explicarse por causas oculares¹.

Es un cuadro clínico-radiológico causado generalmente por la enfermedad de Alzheimer y otras anomalías neurodegenerativas como la demencia por cuerpos de Lewy y la degeneración corticobasal².

El término fue introducido por primera vez en 1988 por Benson y colaboradores quienes describieron esta condición progresiva caracterizada por un desorden visual complejo en ausencia de disfunción ocular¹. La sintomatología descrita en dicha cohorte de pacientes eran las pertenecientes al síndrome de Balint (simultagnosia, ataxia óptica y apraxia ocular) y al síndrome de Gerstmann (agrafia, acalculia, finger agnosia y desorientación derecha-izquierda). Los síntomas adicionales fueron alexia, agnosia visual y afasia sensorial³⁻⁴.

Eventualmente, las funciones no visuales — como el lenguaje y la memoria — pueden no estar

presentes hasta estadios avanzados de la enfermedad (a diferencia de la enfermedad de Alzheimer) y el trastorno visual puede continuar siendo el mayor déficit progresivo de la patología.

La ACP fue catalogada como una de las variantes atípicas del Alzheimer y se nombra casi exclusivamente como su “variante visual”^{2, 5-6}. Este compromiso es el que hace que la ACP gane singularidad debido a lo incapacitante y complejo de sus síntomas visuales.

Por lo tanto, el objetivo de este informe es realizar una revisión de la ACP y a modo de desarrollo del presente trabajo, se expondrá en primer término un caso clínico como ejemplo; luego se describirán en cinco tópicos, los aspectos principales relacionados con la atrofia cortical posterior y su manejo clínico, pensados desde el contexto del médico oftalmólogo. Finalmente se desarrollará una discusión de los aspectos relevantes del tema y la conclusión.

Caso clínico

Paciente masculino de 72 años que consultó por afección visual inespecífica de 6 meses de evolución. No manifestaba antecedentes oftalmológicos ni sistémicos de relevancia. Presentaba incapacidad para leer y conducir observándose

una marcada dificultad para deambular sin tener ninguna incapacidad motriz.

Al interrogatorio dirigido expresó la necesidad de alejarse de la escena visual para poder identificarla en su totalidad.

La agudeza visual era 10/10 en ambos ojos sin corrección óptica. Las pupilas estaban isocóricas normorreactivas y las papilas, rosadas de bordes netos.

Como dato positivo se evidenció una incapacidad parcial para identificar los números en el test de Ishihara (incluyendo la figura de prueba), es decir que el paciente presentaba dificultad en notarlos de forma completa, pero sí identificaba los números por sectores. El campo visual por confrontación expresaba un compromiso visual bilateral a predominio inferior izquierdo. Se realizaron test específicos con los que se constató simultagnosia de manera objetiva (fig. 1).

Se solicitó campo visual computarizado en primera instancia donde se confirmó una hemianopsia homónima izquierda incompleta a predominio inferior (fig. 2) por lo que se decidió solicitar una tomografía de cerebro. No pudo solicitarse RMN ya que el paciente es portador de un implante coclear. La tomografía mostró una atrofia cortical profusa a nivel temporo-parieto-occipital derecha (fig. 3), no observándose ningún tipo de secuela pos-ACV ni masa ocupante. Se

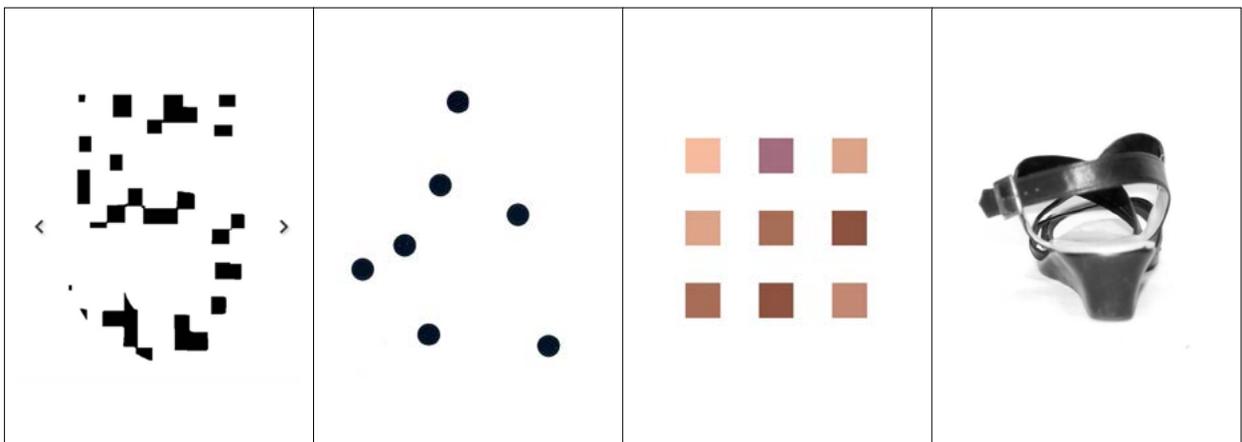


Figura 1. Test utilizado para evaluación.

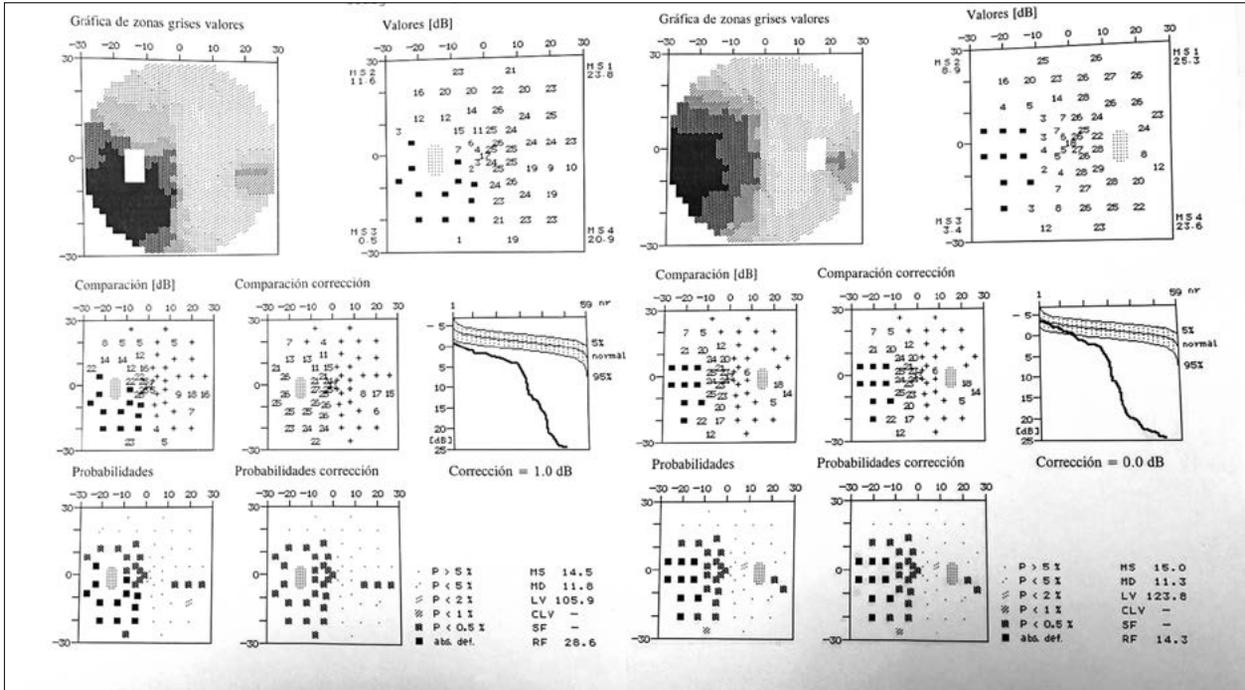


Figura 2. CVC.

solicitaron estudios vasculares (ecocardiograma, ecodoppler de vasos de cuello y presurometría de 24 horas) para descartar trastornos angiopáticos. Se derivó a neurología para evaluación donde se lo diagnosticó de ACP, según criterios establecidos, como se desarrollará a continuación.

1. Características clínicas

La afección visual generada en la ACP suele darse al comienzo de la enfermedad y en la mayoría de los pacientes es el único síntoma hasta sus estadios avanzados⁷. La edad promedio de diagnóstico de esta afección es entre los 50 y los 60 años según los informes⁸⁻⁹, aunque puede extenderse entre los 40 a 80 años¹⁰⁻¹¹. En la mayoría de los trabajos no se registra una predilección por sexo^{9,11}; si bien en alguno de ellos existe una cierta inclinación hacia el femenino^{10,12}.

A pesar de que los pacientes con ACP consultan por alteraciones visuales, éstas son muy difíciles de analizar por el especialista. Suelen mani-

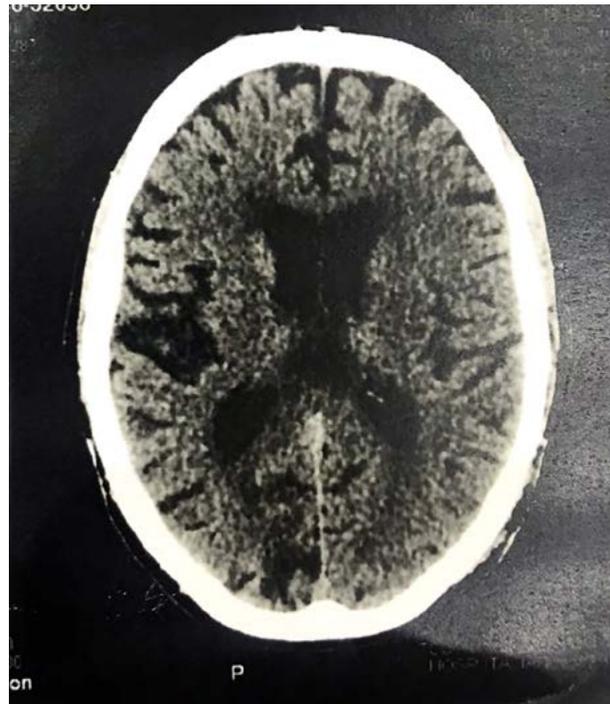


Figura 3. Corte axial de TC de cerebro donde se observa atrofia cortical a nivel temporo-parieto-occipital derecha.

festarse como visión borrosa, falta de visión o incapacidad para realizar actividades específicas como leer o conducir².

Solo un examen visual cuidadoso y dirigido, y test específicos (*Cortical vision screening test*, CORVIST) pueden poner de manifiesto las alteraciones visuales generadas en la ACP, que se detallarán a continuación:

Simultagnosia: está presente en el 90% de los pacientes con esta afección^{8,11}. Consiste en la incapacidad de percibir o identificar diversos objetos en una misma escena¹³. Los pacientes presentan una reducción del campo visual muy marcada y tienen tendencia a cambiar la mirada de un objeto a otro sin poder ver su totalidad. Esto genera conductas atípicas en el paciente como la necesidad de alejarse de la escena visual para poder verlas en su totalidad u optar por leer letras pequeñas más que las grandes¹⁴. Esta afección también puede ponerse de manifiesto al realizar el test de Ishihara¹⁵. Si bien no existe una alteración cromática en esta patología, la incapacidad para identificar los números en su totalidad lleva a una mala interpretación de los resultados. En este cuadro los pacientes tampoco son capaces de identificar el plato de prueba (control), lo que lo diferencia de las discromatopsias donde sí pueden hacerlo.

Ataxia óptica: es la falta de coordinación entre la visión y el movimiento de las manos, es decir, existe una incapacidad de llegar a los objetos guiados por ellas y está preservada esta habilidad al realizarla mediante otra modalidad sensorial como por ejemplo un sonido^{13,16}.

Apraxia ocular: es un trastorno de la fijación en el que el paciente no logra fijar un objeto específico en el campo visual en ausencia de oftalmoplejía¹⁶.

Cuando coexisten estos tres elementos estamos ante la presencia del síndrome de Bálint, clásicamente muy observado en las lesiones vasculares biparietales¹⁷.

En la ACP puede estar presente solo la simultagnosia o el cuadro completo, aunque los reportes informan que es más frecuente la forma incompleta y que la simultagnosia suele evidenciarse como hallazgo inicial en esta patología¹⁸.

Agnosia visual: es la incapacidad para reconocer los objetos presentes en ausencia de altera-

ción visual primaria o afección de las funciones intelectuales del paciente. En la ACP el subtipo predominante es el “aperceptivo”, observándose por ejemplo la incapacidad para copiar figuras o unir un objeto con su muestra¹⁹.

Alteración en la lectura: está reportada como una de las afecciones que más incapacita al paciente con ACP¹⁶. Generalmente se debe a la combinación de simultagnosia, apraxia ocular, amontonamiento visual (ver más abajo) y defectos campimétricos²⁰.

Otras afecciones visuales: además de lo mencionado anteriormente, los pacientes con ACP manifiestan otras afecciones visuales como alteración del contraste, percepción de movimiento en estímulos estáticos, postimágenes (percepción reiterada de imágenes tras la desaparición del estímulo visual que la originó), fenómeno de amontonamiento visual, colores lavados, alteración de la sensibilidad de contraste y pérdida de la discriminación cromática¹⁴.

2. Estudios complementarios

Campo visual computarizado: la prevalencia de los defectos campimétricos varían notablemente en la literatura. Las hemianopsias homónimas o cuadrantanopsias están reportadas en el 50% de los pacientes en algunas series¹¹ y la prevalencia todavía es mucho mayor en los grupos de pacientes en donde se incluyó la realización del campo visual como parte del protocolo de estudio²¹⁻²², pudiéndose interpretar que podrían llegar a estar subdiagnosticados al no incorporarlo como estudio de rutina en estos pacientes. Los defectos campimétricos homónimos se reconocen como un signo temprano en la ACP²³. Posiblemente los cuadrantes inferiores pueden verse más comprometidos en esta afección, lo que se puede deber al compromiso de las radiaciones ópticas subyacentes²⁴. Pelek y colaboradores reportaron anomalías en 9 pacientes con ACP evaluados con campimetría umbral y sugirieron que los defectos campimétricos podrían tener una prevalencia mayor cuando se evalúan con herramientas más sensibles²².

Resonancia magnética nuclear (RMN) y multimodal: el hallazgo más frecuente es la atrofia

bilateral marcada en la región parietooccipital y occipitotemporal²⁵ y se reporta mayor severidad o compromiso en el hemisferio derecho²⁶. El síndrome de ACP puede manifestarse también sin compromiso alguno detectable en la sustancia gris o sin pérdida del volumen de la sustancia blanca en la RMN²⁵.

La RM multimodal fue utilizada para investigar las diferencias en el volumen de la sustancia gris, en el espesor cortical y en la estructura y actividad de la sustancia blanca comparada con un grupo control. Se destaca como dato de relevancia una considerable pérdida de la sustancia gris en la corteza occipital y parietal, lateralizada al hemisferio contralateral al de la pérdida visual²¹.

Tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa (PET-FDG): las imágenes funcionales se utilizan para evidenciar la neurodegeneración en la ACP, especialmente cuando la RMN no muestra alteración alguna. Cuando se los examina con PET-FDG, los pacientes con ACP muestran un hipometabolismo más marcado a nivel occipitoparietal²⁷.

Biomarcadores en suero y líquido cefalorraquídeo: no son específicos y escapan al propósito de este reporte²⁸.

3. Diagnóstico

El diagnóstico del síndrome clínico-radiológico de ACP se basa principalmente en el reconocimiento de una disfunción cortical focal y progresiva con evidencia de daño de la región cortical posterior en las neuroimágenes². Hasta la fecha muchos se propusieron muchos criterios diagnósticos para la ACP^{8, 10-11, 19} hasta que en 2017 Crutch y colaboradores establecieron una nueva clasificación que incluye criterios clínico-radiológicos, condiciones neurodegenerativas coexistentes y la presencia de biomarcadores (cuadro 1)²⁹.

4. Tratamiento

Se considera como parte fundamental del manejo de pacientes con ACP la orientación que se les pueda brindar en la toma de decisiones acerca de sus ocupaciones y de su vida cotidiana.

Debe recomendarse dejar de conducir y se señala en un reporte que la afección posee las condiciones visuales para ser considerada como causa de “ceguera legal”, aun con agudeza visual normal en los estadios tempranos². No se encontraron informes que apoyen el beneficio o la efectividad de droga alguna en esta patología.

Discusión

La atrofia cortical posterior es una afección progresiva de índole neurológica que genera alteraciones visuales complejas con preservación del estado cognitivo hasta estadios avanzados de la enfermedad. Fue catalogada como una de las variantes atípicas de la enfermedad de Alzheimer siendo nombrada casi exclusivamente como su “variante visual”. En este caso clínico se ponen de manifiesto alteraciones visuales típicas de la ACP reportadas en la literatura, como la necesidad del paciente de tener que alejarse de la escena visual para poder apreciarla en su totalidad. Esto se debe a la incapacidad de identificar diversos objetos en una misma escena (simultagnosia) aun con una agudeza visual de 10/10 en ambos ojos. Ésta también se pone de manifiesto al no poder reconocer los números en los platos del test de Ishihara sin presentar alteración cromática alguna. El defecto campimétrico hemianópsico sugerido en el campo visual por confrontación y objetivado en el campo visual computarizado —junto con la simultagnosia— generan incapacidad para leer y conducir observándose una marcada dificultad para deambular sin presentar ninguna incapacidad motriz. Lo complejo de estas alteraciones visuales y la falta de conocimiento de esta entidad por parte del oftalmólogo hacen que sea muy difícil para el paciente poder explicar su sintomatología, y un desafío para el profesional poder considerarla como posible diagnóstico diferencial. Es interesante el planteo en uno de los reportes, donde se considera que los síntomas visuales de la patología cumplen los criterios para que se considere como causante de “ceguera legal” incluso cuando el paciente tenga una agudeza visual de 10/10 en ambos ojos².

Cuadro 1. Características principales del síndrome clínico radiológico de la atrofia cortical posterior²⁹.

Características clínicas	Todos los siguientes deben ser evidentes
Inicio insidioso	Memoria anterógrada relativamente conservada
Progresión gradual	Lenguaje no visual y habla relativamente conservada
Alteración visual muy temprana \pm otras funciones cognitivas posteriores	Funciones ejecutivas relativamente conservadas
Características cognitivas (<i>al menos tres de las siguientes deben estar presentes como hallazgos de inicio o tempranos \pm evidencia del impacto en las actividades diarias</i>)	Personalidad y comportamiento relativamente conservados
Déficit de la percepción espacial	Neuroimágenes
Simultagnosia	Atrofia/hipometabolismo/hipoperfusión predominantemente occipitoparietal o occipitotemporal en RMN/PET con deoxiglucosa marcada con flúor-18 (FDG)/SPECT
Déficit en la percepción de objetos	Criterios de exclusión
Dispraxia constructiva	Evidencia de tumor cerebral u otra masa que expliquen los síntomas
Agnosia ambiental	Evidencia de enfermedad vascular significativa, incluyendo isquemia/hemorragia focal suficiente para explicar los síntomas
Apraxia oculomotora	Evidencia de una causa visual aferente (nervio óptico, quiasma o tracto)
Apraxia del vestir	Evidencia de otra causa identificable de discapacidad cognitiva (ejemplo: falla renal)
Ataxia óptica	
Alexia	
Desorientación derecha/izquierda	
Acalculia	
Apraxia límbica (no apraxia cinética de las extremidades)	
Prosopagnosia aperceptiva	
Agrafia	
Defecto de campo visual homónimo	
Agnosia digital	

Si bien en la ACP las funciones no visuales, como el lenguaje y la memoria, pueden no estar presentes hasta estadios avanzados de la enfermedad (a diferencia de la enfermedad de Alzheimer), en caso de presentarlas podría generar una dificultad todavía mayor para poder cuantificar el déficit y compromiso visual. Es imperativo poder incluir al campo visual computarizado como parte del protocolo de estudio de los pacientes con sospecha de ACP, como así también las prue-

bas visuales para poder objetivar las alteraciones visuales complejas, como la agnosia visual, apraxia ocular y simultagnosia (Corvist test).

Las hemianopsias homónimas habitualmente llevan a que el médico oftalmólogo sospeche en primer lugar una lesión isquémica a nivel parietooccipital (ACV) o una masa tumoral, lo que lo llevará a solicitar neuroimágenes. Cabe recordar que en la ACP puede no evidenciarse en la RMN compromiso alguno detectable en la sustancia

gris o en la sustancia blanca, lo que dificultará aún más el diagnóstico. E incluso en caso de evidenciarse atrofia de la región cortical posterior, en las neuroimágenes podrían llegar a no ser consideradas por el oftalmólogo como causantes de la afección visual.

Conclusión

Finalmente y a modo de conclusión, la ACP deberá tenerse en cuenta en pacientes jóvenes adultos que por lo general ya han realizado múltiples consultas oftalmológicas previas y que manifiestan alteraciones visuales poco claras pero severas, como la incapacidad para leer o conducir. También en aquellos pacientes donde se evidencia una hemianopsia o cuadrantanopsia homónima en la campimetría computarizada y no se logre identificar en las neuroimágenes lesiones isquémicas o tumorales que justifiquen tal afección.

La interconsulta con el médico neurólogo es imperativa en estos casos para poder evaluar los aspectos cognitivos del paciente, contar con neuroimágenes y establecer el diagnóstico correcto.

Referencias

1. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol* 1988; 45: 789-793.
2. Maia da Silva MN, Millington RS, Bridge H *et al.* Visual dysfunction in posterior cortical atrophy. *Front Neurol* 2017; 8: 389.
3. Bálint R. Seelenlähmung des "Schauens", optische Ataxie, Raumliche Störung der des Aufmerksamkeit. *Monatsschr Psychiatr Neurol* 1909; 25: 51-66.
4. Gerstmann J. Syndrome of finger agnosia, disorientation for right and left, agraphia and acalculia. *Arch Neurol Psychiatr* 1940; 44: 398-408.
5. Levine DN, Lee JM, Fisher CM. The visual variant of Alzheimer's disease: a clinicopathologic case study. *Neurology* 1993; 43: 305-313.
6. Millington RS, James-Galton M, Maia Da Silva MN *et al.* Lateralized occipital degenera-

tion in posterior cortical atrophy predicts visual field deficits. *Neuroimage Clin* 2017; 14: 242-249.

7. Renner JA, Burns JM, Hou CE *et al.* Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathologic series. *Neurology* 2004; 63: 1175-1180.

8. Mendez MF, Ghajarian M, Perryman KM. Posterior cortical atrophy: clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2002; 14: 33-40.

9. Singh TD, Josephs KA, Machulda MM *et al.* Clinical, FDG and amyloid PET imaging in posterior cortical atrophy. *J Neurol* 2015; 262: 1483-1492.

10. Kas A, de Souza LC, Samri D *et al.* Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain* 2011; 134: 1464-1478.

11. Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boeve BF *et al.* Clinical, genetic, and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004; 63: 1168-1174.

12. Lehmann M, Crutch SJ, Ridgway GR *et al.* Cortical thickness and voxel-based morphology in posterior cortical atrophy and typical Alzheimer's disease. *Neurobiol Aging* 2011; 32: 1466-1476.

13. McIntosh RD, Schenk T. Two visual streams for perception and action: current trends. *Neuropsychologia* 2009; 47: 1391-1396.

14. Crutch SJ, Lehmann M, Gorgoraptis N *et al.* Abnormal visual phenomena in posterior cortical atrophy. *Neurocase* 2011; 17: 160-177.

15. Brazis PW, Graff-Radford NR, Newman NJ, Lee AG. Ishihara color plates as a test for simultanagnosia. *Am J Ophthalmol* 1998; 126: 850-851.

16. Battaglia-Mayer A, Caminiti R. Optic ataxia as a result of the breakdown of the global tuning fields of parietal neurones. *Brain* 2002; 125: 225-237.

17. Barton JJS, Malcolm GL, Hefter RL. Spatial processing in Bálint syndrome and prosopagnosia: a study of three patients. *J Neuroophthalmol* 2007; 27: 268-274.

18. Crutch SJ, Lehmann M, Schott JM *et al.* Posterior cortical atrophy. *Lancet Neurol* 2012; 11: 170-178.

19. McMonagle P, Deering F, Berliner Y, Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2006; 66: 331-338.
20. Formaglio M, Krolak-Salmon P, Tilikete C *et al.* Hémianopsie latérale homonyme et atrophie corticale postérieure. *Rev Neurol (Paris)* 2009; 165: 256-262.
21. Millington RS, James-Galton M, Maia Da Silva MN *et al.* Lateralized occipital degeneration in posterior cortical atrophy predicts visual field deficits. *Neuroimage Clin* 2017; 14: 242-249.
22. Pelak VS, Smyth SF, Boyer PJ, Filley CM. Computerized visual field defects in posterior cortical atrophy. *Neurology* 2011; 77: 2119-2122.
23. Chan LTA, Lynch W, De May M *et al.* Prodromal posterior cortical atrophy: clinical, neuropsychological and radiological correlation. *Neurocase* 2015; 21: 44-45.
24. Trick GL, Trick LR, Morris P, Wolf M. Visual field loss in senile dementia of the Alzheimer's type. *Neurology* 1995; 45: 68-74.
25. Beh SC, Muthusamy B, Calabresi P *et al.* Hiding in plain sight: a closer look at posterior cortical atrophy. *Pract Neurol* 2015; 15: 5-13.
26. Whitwell JL, Jack CR Jr., Kantarci K *et al.* Imaging correlates of posterior cortical atrophy. *Neurobiol Aging* 2007; 28: 1051-1061.
27. Spehl TS, Hellwig S, Amtage F *et al.* Syndrome-specific patterns of regional cerebral glucose metabolism in posterior cortical atrophy in comparison to dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease: a [F18]-FDG pet study. *J Neuroimaging* 2015; 25: 281-288.
28. Rosenbloom MH, Alkalay A, Agarwal N *et al.* Distinct clinical and metabolic deficits in PCA and AD are not related to amyloid distribution. *Neurology* 2011; 76: 1789-1796.
29. Crutch SJ, Schott JM, Alzheimer's Association ISTAART Atypical Alzheimer's Disease and Associated Syndromes Professional Interest Area. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimers Dement* 2017; 13: 870-884.