

Prosopagnosia após ferimento por arma de fogo

Relato de caso

Ricardo José de Almeida Leme*, Edson Bor Seng Shu*, Valter Ângelo Sperling Cascato**, José Jorge Machado**, Paulo Sérgio Sarkis**, Beatriz Lefevre***

Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia do HC-FMUSP, São Paulo, SP

RESUMO

Relata-se o caso de uma jovem, vítima de estupro, seguido de ferimento na região occipital do crânio por arma de fogo. Após procedimento de limpeza cirúrgica e recuperação clínica pós-operatória, constatou-se que a paciente estava com quadro de prosopagnosia, com dificuldade no reconhecimento até mesmo de seus familiares, chegando a fazê-lo baseado em outros comemorativos como a voz e a forma de se vestir. A literatura foi revista, ressaltando-se alguns aspectos principais do quadro prosopagnóstico.

PALAVRAS-CHAVE

Ferimento craneencefálico por arma de fogo. Prosopagnosia.

ABSTRACT

Prosopagnosia after gunshot head injury. Case report

It is reported a case of a young woman who was raped and then suffered a gunshot injury in the occipital region. After surgical exploration to remove the debris and to close the wound, it was noted that she presented prosopagnosia with difficulty to recognize even her familiar faces. She recognized them by their voice and dressing. She presented right homonymous quadrantic hemianopia. The CT scan showed residual bullet fragments in the occipital lobes. Bilateral occipital hypoperfusion, predominantly on the left was found in the SPECT scan. She was also submitted to the pertinent neuropsychological tests.

KEY WORDS

Gunshot head injury. Prosopagnosia.

Introdução

A prosopagnosia é uma condição rara na qual o reconhecimento de faces está alterado, embora o paciente possa identificar pessoas por suas vozes e por outros detalhes visuais como a estatura e a forma de se vestir¹².

Lissauer¹¹, em 1889, descreveu dois tipos de agnosia visual: aperceptiva e associativa. Tipicamente, os pacientes prosopagnósticos caem em um dos dois grupos, dependendo se seus sintomas são perceptivos ou dependentes da memória, onde as faces são normais mas não evocam o senso de familiaridade⁷.

Encontram-se, na literatura, vários casos relatados de situações que levaram à prosopagnosia: traumatismo craneencefálico², lesões vasculares¹⁶, tumores⁹. No entanto, não foram encontrados relatos da ocorrência após ferimentos cranianos por arma de fogo.

* Médico Neurocirurgião da Disciplina de Neurocirurgia do Depto. de Neurologia do HC-FMUSP.

** Médico Assistente da Disciplina de Neurocirurgia do Depto. de Neurologia do HC-FMUSP.

*** Neuropsicóloga do HC-FMUSP.

Relato do caso

K.R.P., 16 anos, sexo feminino. A paciente foi vítima de estupro e, a seguir, ferida com projétil de arma de fogo na região occipital do crânio. Foi levada ao Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, onde chegou com escore 7 na escala de coma de Glasgow, sem sinais localizatórios. Foi submetida à craniotomia para limpeza cirúrgica e à correção de envoltórios que transcorreu sem intercorrências, recebendo alta no 14º dia de pós-operatório. No acompanhamento ambulatorial, a paciente referiu que, após retornar a seu lar, apresentava dificuldade em reconhecer seus familiares e mesmo seus colegas de trabalho de sua rotina diária, e que o reconhecimento dos mesmos se dava apenas quando eles falavam ou usavam alguma roupa ou adorno que ajudava na identificação, como um chapéu, por exemplo.

Essa queixa da paciente e de seus familiares levou à investigação do quadro, tendo sido realizados exames complementares para a comprovação da suspeita diagnóstica de prosopagnosia. A tomografia de crânio mostrou restos de fragmentos do projétil nos pólos occipitais (Figura 1). A ressonância magnética não foi realizada pela presença de fragmentos metálicos e pela possibilidade de mobilização dos mesmos no interior do cérebro. O exame dos campos visuais mostrou

quadrantanopsia homônima direita (Figura 2). O exame de tomografia com emissão simples de fótons (SPECT) revelou hipoperfusão predominante nas regiões occipitais, sendo o lado esquerdo mais acometido que o direito (Figura 3).



Figura 1 – Tomografia de crânio evidenciando intenso sinal de artefato decorrente da presença de restos de projétil nos pólos occipitais.

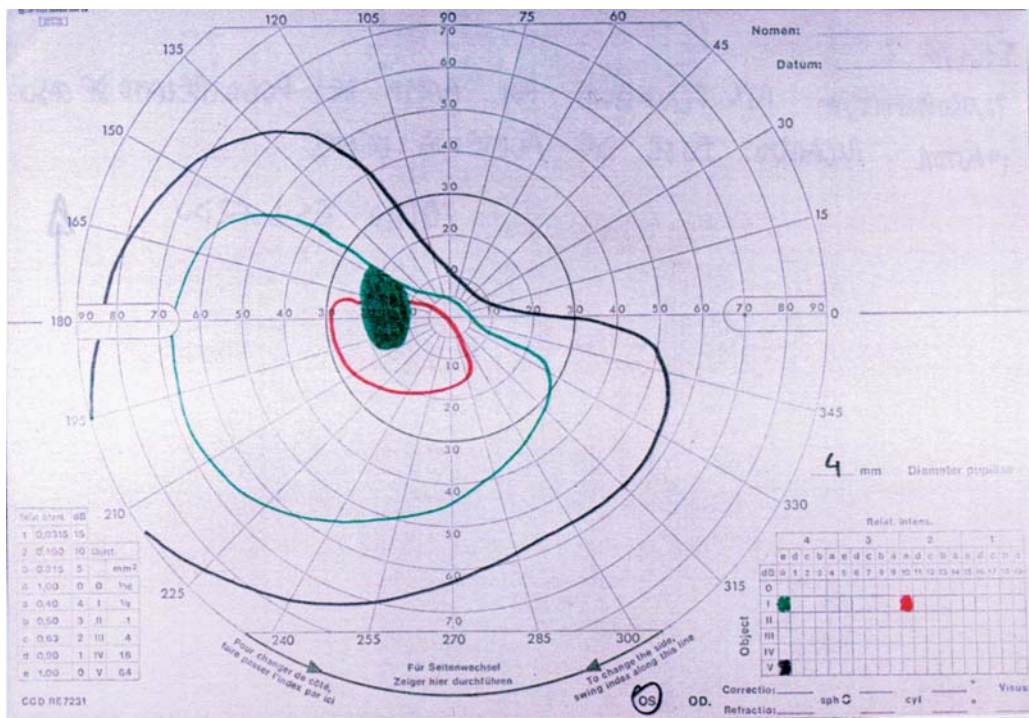


Figura 2 – Exame dos campos visuais evidenciando quadrantanopsia homônima direita.

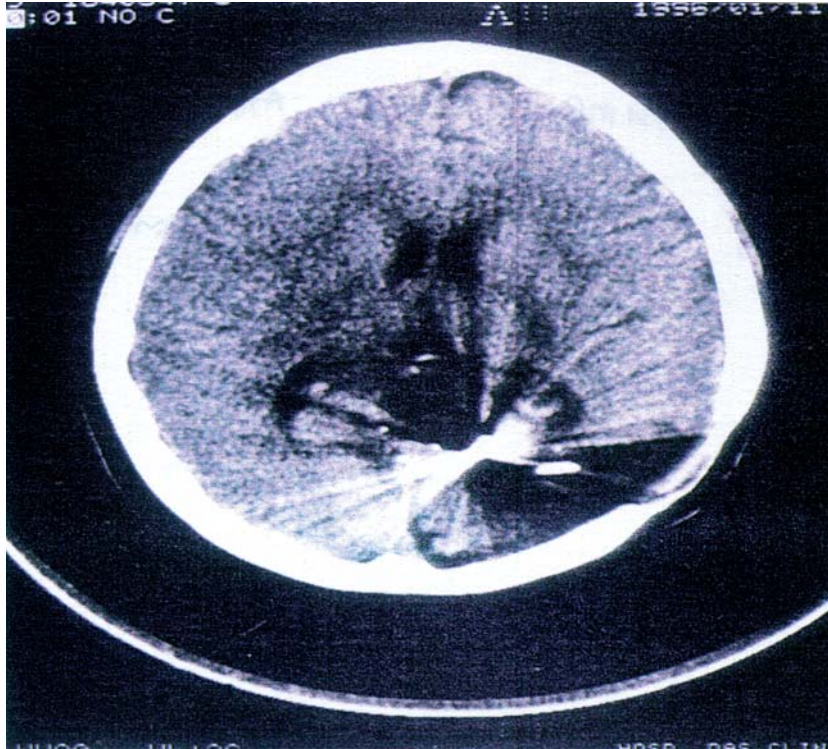


Figura 3 – Tomografia com emissão simples de fótons (SPECT) mostrando hipoperfusão predominante nas regiões occipitais, sendo o lado esquerdo mais acometido que o direito.

No exame neuropsicológico, utilizaram-se testes específicos para avaliar o aspecto visual na percepção, na orientação, na discriminação cópia e no desenho de memória. Além disso, foram realizados testes relativos a outras funções cerebrais, como a linguagem, a atenção, a memória, a abstração, as praxias e as funções executivas e de planejamento. Os resultados dessa avaliação estão descritos a seguir:

1. Atenção:

Trail Making (conexão de números) – forma A = 59” com dificuldade moderada/severa
(conexão letra/números) – forma B = 95” com dificuldade leve/moderada

A partir desses resultados, pode-se considerar que houve distúrbio de atenção e cansaço rápido. Mas a paciente compreendeu as ordens e organizou o trabalho lentamente.

Teste de símbolos numéricos (WAIS) – nota ponderada NP = 8 (dificuldade leve). A tarefa exigia rapidez gráfica, atenção e concentração sustentada. A paciente era capaz de ficar atenta mas não atingia a rapidez necessária para um resultado normal (9 – 11).

Cálculos aritméticos – NP = 8 (dificuldade leve). A prova com cálculos simples confirmou a dificuldade de atenção.

2. Memória:

Repetição de dígitos (WAIS) – Neste exame não houve problemas, estando preservadas a memória de fixação imediata e a evocação de números na ordem inversa. Isso revela um nível normal na memória de trabalho (*working memory*) havendo uma diferença adequada entre a memória na ordem direta e na inversa.

Teste de memória visual e auditiva de curto prazo (CP) e de longo prazo (LP) – A memória de LP teve um minuto de interferência (técnica de Brown Peterson). Nas respostas de CP, tanto visual como auditiva, os resultados foram normais. Na evocação tardia (LP) houve rebaixamento na memória auditiva. Houve distúrbio somente com interferência, o que ocasionou a lembrança de somente três figuras entre sete repetidas anteriormente.

Memória da figura complexa de Rey – Dificuldade grave. Nesta tarefa a paciente revelou grave dificuldade para organizar o desenho na evocação imediatamente depois da cópia. Já, na cópia, o desenho foi feito de modo irregular, o que ocasionou a dificuldade para

refazer o desenho sem a imagem do modelo. Nesse caso pode-se observar o nível baixo de atenção e concentração da paciente.

Benton Visual Retention Test – escolha múltipla – Normal. Neste teste pode-se avaliar a memória visual de múltipla escolha da paciente, assim como a discriminação correta de figuras. Observou-se que as funções de percepção visual estavam preservadas: 28/32.

Teste de aprendizado verbal auditivo de Rey – Normal (6/15 – 9/15 – 13/15 – 11/15)

3. Percepção visual:

Prosopagnosia – teste de reconhecimento facial de Benton, Hamsher et.al. (1983) – Teve bom resultado quando a face era apresentada de frente nas seis primeiras escolhas. No entanto, a dificuldade foi grande quando as faces eram apresentadas a $\frac{3}{4}$ e quando estavam de frente mas com luminosidade diferente, tendo obtido apenas 16 pontos em 27 itens.

Armar objetos – Dificuldade leve/moderada: NP = 6 / 10

Arranjo de figuras (WAIS) – Normal (seqüência lógica de figuras temáticas: NP = 9)

Hooper Visual Organization – Dificuldade leve: 20 / 30 (percepção visual de figuras recortadas)

Cópia da figura complexa de Rey – A cópia da figura completa foi normal mas o planejamento e a organização do desenho foram muito aleatórios, sem considerarem as formas estruturais da figura. A paciente começa por detalhes da figura, completando o modelo de modo correto, mas sem perceber inicialmente a forma global. Essa desorganização da cópia prejudicou o desenho de memória que tem uma forma completamente distorcida com omissões e erros.

Julgamento da orientação de linhas (Benton) – Normal: 27 / 30

4. Praxias:

Praxia motora e ideatória – Normal

5. Visuoconstrução:

Cubos coloridos (WAIS) – Normal: NP = 8

6. Função verbal:

Fluência verbal (*Boston naming test*) – Normal: 50/60

7. Função executiva:

Apresenta dificuldade para organizar as figuras nas cópias com lápis e papel. Não toma a atenção necessária para organizar o desenho.

8. Abstração:

Teste de forma/cor de Goldstein e Scheerer – Normal

Teste de Raven (operação intelectual no espaço) – Normal

Semelhanças (WAIS) (Abstração lógica) – Normal

9. Humor: Normal

10. Inteligência (WAIS):

QI verbal = 90; QI execução = 91; QI total = 90. Nível mental dentro da média normal.

Discussão

Segundo Bauer³, a prosopagnosia resulta de lesões bilaterais na área ventromedial do giro occipito-temporal. Essas lesões envolvem as áreas corticais 18, 19, 20 e suas conexões eferentes. O fascículo longitudinal inferior, a principal conexão entre a substância branca e o córtex visual de associação e as estruturas temporais límbicas (via visuolímbica ventral), têm sido encontrados lesados em vários casos de autópsia de doentes prosopagnósicos^{6,8}.

Os modelos de desconexão de prosopagnosia mostram que o sistema visual se torna funcionalmente incapaz de acessar o estoque de memória^{5,17}. Isso resulta na quebra do mecanismo no qual a percepção facial atual se dá, e na comparação das memórias faciais associadas construídas a partir de experiências passadas.

No entanto, há evidências crescentes da existência de um segundo sistema de conexões visuolímbicas que tem sido referido como via visuolímbica dorsal⁴. Esse sistema é constituído pelas projeções do córtex de associação visual, áreas 18 e 19 para regiões do sulco temporal superior^{10,13} e daí, para o giro parietal inferior^{13,14}. A interação entre o giro do cíngulo e o giro parietal inferior é tão notável que o giro do cíngulo tem sido descrito como uma interface entre a emoção e a inteligência¹.

Atualmente, acredita-se que seja necessário um dano em ambos os hemisférios cerebrais para que apareça a prosopagnosia e, embora se saiba que o hemisfério direito tem um papel mais importante que o esquerdo na identificação de faces, ainda não foi possível identificar a contribuição de cada hemisfério para essa função.

A investigação em doentes comissurectomizados¹⁵ e em indivíduos normais tem mostrado resultados que sugerem que o hemisfério esquerdo não é um parceiro silencioso no processo de reconhecimento de faces, e pode estar equipado com as estruturas necessárias para executar todas as operações, desde percepção até identificação.

Um estudo com tomografia por emissão de pósitrons (PET scan) mostrou que as áreas relacionadas à identificação de faces envolvem, essencialmente, as regiões centromediais do hemisfério direito; três áreas parecem ter papel crucial na realização dessa função: o giro fusiforme e lingual direitos; o giro paraipocampal

direito e o córtex anterior dos lobos temporais. Os achados dos pacientes prosopagnósicos estudados com PET scan mostram que a identificação de faces e de objetos são funções dissociadas e não se dão a partir das mesmas estruturas neurais. Observa-se, com frequência, um déficit conjunto dessas duas funções em lesões bilaterais posteriores, mas cada um deles pode ocorrer separadamente em casos de lesões unilaterais¹⁵.

Muitos pacientes com agnosia visual apresentam resposta confabulatória após o estímulo visual. Segundo Geschwind, a interpretação dessa confabulação pode representar uma resposta da área da fala desconectada a uma informação incompleta. Na realidade, a percepção parece ocorrer, no entanto, ela está desconectada da memória visual por um defeito associativo¹¹.

Conclusão

A paciente descrita apresentou distúrbio do reconhecimento de faces (prosopagnosia) logo depois do acidente, conforme informação da paciente. A despeito dela estar melhorando com o tempo, os testes mostraram um distúrbio na prosopagnosia para faces não-familiares, além de um distúrbio de atenção. Verificaram-se, ainda, distúrbios em áreas visuoespaciais, uma vez que se encontrou dificuldade de leve a moderada nas funções de discriminação visual de figuras temáticas, arranjo de figuras e completar figuras.

Referências

1. BALEYDIER C, MAUGUIERE F: The duality of the cingulate gyrus in monkeys. Neuroanatomic study and functional hypothesis. Brain 103:525-54, 1980.
2. BAUER RM: Visual hypoemotionality as a symptom of visual limbic disconnection in man. Arch Neurol 39:702-8, 1982.
3. BAUER RM: Autonomic recognition of names and faces in prosopagnosia: a neuropsychological application of the Guilty Knowledge Test. Neuropsychol 22:457-69, 1984.
4. BEAR DM: Hemispheric specialization and the neurology of emotion. Arch Neurol 40:195-202, 1983.
5. BENTON A, Van ALLEN MW: Prosopagnosia and facial discrimination. J Neurol Sci 15:167-72, 1972.
6. DAMASIO AR, DAMASIO H, Van HOESEN GW: Prosopagnosia: anatomic basis and behavioral mechanisms. Neurology 32:331-42, 1982.
7. ELLIS HD, YOUNG AW: Accounting for delusional misidentifications. Br J Psychiatry 157:239-48, 1990.
9. GLOWIC C., VIOLON A: Un cas de prosopagnosie régressive. Acta Neurol Belg 81:86-97, 1981.
8. GLONING I, GLONING K, JELLINGER K, QUATEMBER R: A case of prosopagnosia with necropsy findings. Neuropsychol 8:199-204, 1970.
10. JONES EG, POWELL TPS: An anatomic study of converging sensory pathways within the cerebral cortex of the monkey. Brain 93:793-820, 1970.
11. KERTESZ A: Visual agnosia: the dual deficit of perception and recognition. Cortex 15: 403-19, 1979.
12. MALONE DR, MORRIS HH, KAY MC, LEVIN HS: Prosopagnosia: a double dissociation between the recognition of familiar and unfamiliar faces. J Neurol Neurosurg Psychiatry 45:820-2, 1982.
13. MESULAM MM, Van HOESEN GW, PANDYA DN, GESCHWIND N: Limbic and sensory connections of the inferior parietal lobule (Area PG) in the rhesus monkey: a study with a new method for horseradish peroxidase histochemistry. Brain Res 136:393-414, 1977.
14. PANDYA DM, KUYPERS HGJM: Cortico-cortical connections in the rhesus monkey. Brain Res 13:13-36, 1969.
15. SERGENT J, SIGNORET JL: Functional and anatomical decomposition of face processing: evidence from prosopagnosia and Pet study of normal subjects. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 335:55-61, 1992 (discussion).
16. TROBE JR, BAUER RM: Seeing but not recognizing. Surv Ophthalmol 30:328-36, 1986.
17. WARRINGTON EK, JAMES M: An experimental investigation of facial recognition in patients with unilateral cerebral lesions. Cortex 3:317-326, 1967.

Original recebido em setembro de 1998
Aceito para publicação em abril de 1999

Endereço para correspondência:

Ricardo José de Almeida Leme
Rua Brigadeiro Gama Barcelos, 120
CEP 04355-070 – São Paulo, SP