



Revista Chilena de Neuropsiquiatría

ISSN: 0034-7388

directorio@sonepsyn.cl

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y
Neurocirugía de Chile
Chile

Donoso S., Archibaldo; Behrens P., María Isabel
Síndrome de Capgras en enfermedad de Alzheimer: Presentación de 2 casos
Revista Chilena de Neuropsiquiatría, vol. 43, núm. 2, abril-junio, 2005, pp. 137-142
Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile
Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331527696007>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Síndrome de Capgras en enfermedad de Alzheimer: Presentación de 2 casos

Capgras syndrome in Alzheimer's disease: Two cases

Archibaldo Donoso S. y María Isabel Behrens P.

Two cases Capgras syndrome (CS) are presented in women with Alzheimer's disease. Both patients had the conviction that their husbands had been supplanted by an impostor; in the first one consistently and permanently, and the second one in a fluctuating form. Revision of the literature allows to compare CS with reduplicative paramnesia and "jamais vu"; and contrast these with prosopagnosia. The physiopathology of CS can be explained by assuming that during face recognition two processes are participating in parallel: a) the recognition of visual details, that allow identification of a face (which is lost in prosopagnosia), and b) the emotional response, which is lost in CS. The loss of familiarity of a known person induces the sensation of an impostor. Functional imaging studies suggest that the posterior cingulate gyrus has a predominant role in the processing of familiar faces and voices.

Key words: Capgras syndrome, Alzheimer, face recognition, prosopagnosia.

Rev Chil Neuro-Psiquiat 2005; 43(2): 137-142

Introducción

El síndrome de Capgras (SC) fue descrito en 1923 por Jean Marie Capgras y J. Reboul-Lachaux, en una paciente de 53 años con una psicosis crónica, que tenía la convicción delirante de que su esposo e hijos (y luego otras personas) habían sido suplantados con el fin de perjudicarla. Además decía que había varios duplicados de sí misma. Un año después Capgras presentó un segundo caso. Desde entonces ha sido descrito en múltiples patologías: generalmente en esquizofrenia, pero también en déficit de vitamina B12,

hipertiroidismo, diabetes mellitus, intoxicaciones, TEC, accidentes vasculares cerebrales, demencias, y otras^(1,2). Este síndrome se ha clasificado entre los delirios de falsa identificación, junto al síndrome de Fregoli (creer que un extraño es, en realidad, alguien familiar) y la intermetamorfosis (creer que personas conocidas han intercambiado sus identidades). Se han citado casos excepcionales, catalogados como SC, en que lo sustituido es un animal regalón o incluso un objeto⁽³⁾. Recientemente se ha contrastado con la prosopagnosia, en la cual no se identifican los rostros

Recibido: Noviembre 2004

Aceptado: Marzo 2005

Departamento de Neurología y Neurocirugía del Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

Los autores no refieren posibles conflictos de intereses.

pero se conserva una evaluación implícita y la respuesta emocional a las caras familiares^(4,5). En el SC, en cambio, se puede reconocer la cara pero no se tiene la vivencia emocional de familiaridad y se concluye que se trata de un impostor.

Para establecer estos diagnósticos es preciso que no exista compromiso de conciencia ni una demencia severa, ya que en esas condiciones los errores en el reconocimiento son frecuentes, variables y banales. En la enfermedad de Alzheimer avanzada los errores de identificación son frecuentes: el paciente cree que quien lo cuida es su madre, que el hijo es el esposo o incluso el padre. Sin embargo, en las etapas previas son muy poco frecuentes. Mendez publicó brevemente varios casos de mala identificación en pacientes con probable enfermedad de Alzheimer, incluyendo casos con SC⁽⁶⁾. Nosotros hemos observado sólo dos casos que queremos comunicar para luego discutir brevemente algunos aspectos del reconocimiento del rostro, que Ellis y Lewis han revisado recientemente⁽³⁾.

Casos Clínicos

Caso 1. N, mujer de 81 años, 12 años de escolaridad, pianista, previamente sana, casada con 2 hijas, vivía con su esposo R. Fue controlada en varias ocasiones durante 1991. Su enfermedad se había iniciado 5 ó 6 años antes, con olvidos; se le había indicado ácido acetilsalicílico y codergocrine. Sus fallas de memoria fueron lentamente progresivas, y cuando fue evaluada estaba vigil, atingente, pero desorientada.

El examen neurológico habitual era normal; estaba tranquila con ocasional ansiedad y colaboraba al examen a pesar de su anosognosia. Recordaba al presidente actual pero no al anterior; fue incapaz de retener el nombre del examinador y evocó sólo 3 nombres de animales en 60 segundos. Su lenguaje era fluido, sin disartria ni defectos gramaticales, con discreta dificultad para denominar. La escritura al dictado mostraba errores de tipo lexical. Fracasaba en restas orales. Existía una apraxia constructiva pero no ideomotora, y su demencia fue establecida como

de grado moderado. Reconocía a su hija (y a antiguos amigos), pero negaba que R fuera su esposo, decía que era otra persona “se parece a él”. Cuando R dijo que había trabajado en un banco, ella comentó “mi esposo también” “él está trabajando todavía”. Días más tarde, decía refiriéndose a R “este señor llegó a mi casa, y mi marido no llegó” “no sé qué hacer con este hombre” “anoché él se acostó, y yo dormí en otra pieza”.

Se le indicaron nootrópicos y tioridazina. Los exámenes humorales (hemograma, perfil bioquímico, perfil lipídico, orina) fueron normales. Una radiografía de tórax mostró sólo cifosis dorsal y una tomografía computada cerebral (TAC) moderada involución de predominio cortical.

R, de 85 años, también tenía una demencia moderada, algo menos severa que la de su esposa, de dos años de evolución. Como vivían solos fue necesario que una auxiliar de enfermería se hiciera pasar por empleada doméstica y cuidara de ellos, especialmente para administrarles medicamentos y evitar accidentes domésticos. Se discutió y desestimó la posibilidad de tratarlos con tacrina, único anticolinesterásico disponible en aquella época. En los meses siguientes N comenzó a rechazar el baño. Se mostraba inquieta, con irritabilidad y desconfianza hacia la cuidadora. No reconocía al médico pero lo aceptaba como tal y su contacto social era adecuado. En cambio, persistía el rechazo hacia el supuesto impostor “ese señor, que dice que es mi esposo debe irse”. Su esposo también se mostraba inquieto y se le indicaron tranquilizantes.

La hija los internó en una institución. Al visitarlos, N creía que era un sitio de veraneo, quería volver a su casa. Todavía insistía “mi esposo es R, no este señor, sólo se parecen”. R, con actitud expansiva, creía haber comprado esa propiedad. Tres meses más tarde, al año de la primera consulta, él presentaba cierto parkinsonismo; creía estar trabajando y que el médico era un funcionario bancario. N estaba irritable, seguía rechazándolo como un intruso y a veces intentaba agredirlo. Caminaba con agilidad, pero habían aparecido elementos de afasia de Wernicke. No fueron controlados nuevamente.

Caso 2. E, mujer de 84 años, 3º humanidades, diestra, casada, 2 hijos; su único antecedente patológico era un tumor de parótida operado algunos años antes. Fue evaluada en mayo de 2004. Desde hacía dos años presentaba fallas de memoria; en el último se habían agregado alucinaciones visuales, solía ver niños trepados a los árboles. Además, se desorientaba en la calle, confundía el valor del dinero, mostraba descuido en la presentación personal y rechazaba las actividades sociales. En cambio, seguía cocinando bien. Desde fines de marzo presentaba episodios de varios días de duración durante los cuales no reconocía a su esposo H (y sí a los hijos). Decía con inquietud o angustia “el salió y no volvió... había un señor que decía que era él” “yo miré por la ventana, estaba el auto pero no mi marido”, “yo le dije ¿dónde está H? Usted es otro”. Acusaba “ese señor usa su ropa”. La hija intentaba convencerla mostrándole fotos, pero esos esfuerzos eran ineficaces. En las últimas semanas había vuelto a ver niños trepados en los árboles “nos están mirando”; otras veces se refería en forma imprecisa a ver sombras o bultos, pero sin temor ni angustia.

El examen neurológico mostraba pérdida de agilidad, paramimesis, enganche digital bilateral. Estaba vigil y colaboraba al examen; mostraba anosognosia “sólo he estado un poquito nerviosa”. Existían discreta anomia, apraxia ideatoria y elementos de Gerstmann (desorientación derecha-izquierda, agnosia digital visual, fracaso en cálculo oral, escrito y en la solución de un problema, pero sin agraphia). Reconocía fotos de personajes públicos clasificándolos por categoría (político, militar, tenista) pero le era difícil encontrar el nombre. No tenía agnosia visual ni espacial. En el mini mental test de Folstein obtuvo 17/30 puntos (0 puntos en atención y cálculo y en evocación); en Frontal Assessment Battery 4/18 (7); en matrices progresivas coloreadas de Raven 12/36; su pensamiento era concreto. Retuvo 4 cifras en forma directa, cometió sólo un par de errores en la inversión de meses del año. En aprendizaje verbal llegó a 3/10 palabras (26/100, con 4 intrusiones). En memoria semántica evocó

4 nombres de animales en 60 segundos. Interrogada sobre porqué no reconocía a su esposo, decía “se parecía, pero yo sé que era otro” sin lograr explicitar la diferencia. Cuando cedía el SC y volvía a reconocer al esposo como tal le decía “¿por qué me dejaste sola 3 días?”. El TAC sin contraste mostró moderada involución, con valle silviano mayor a izquierda.

En julio 2004 el mal reconocimiento era sólo ocasional y transitorio. Se había iniciado tratamiento con rivastigmina sin pasar de 6 mg diarios por intolerancia gástrica; la familia tenía la impresión de que ese fármaco había influido en la regresión del SC. No había sido necesario administrar neurolépticos.

Discusión

Ambos casos correspondían a mujeres de más de 80 años, en buen estado general, con una probable enfermedad de Alzheimer. Se encontraban en la segunda etapa de la enfermedad; en ambos existían elementos del síndrome de Gerstmann, en el caso 1 acompañados de apraxia constructiva, en el segundo de afasia amnésica y apraxia ideatoria. El manejo del primer caso se complicó porque su esposo también tenía una demencia y fue necesario internar a ambos. En las dos enfermas existía un SC referido al cónyuge, más severo en el caso 1, acompañado de alucinaciones visuales en el caso 2. Al contrario de lo que sucede en la prosopagnosia, escuchar la voz del esposo no les permitía reconocerlos. Sin embargo, Ellis y Lewis citan un caso en que un paciente creía que su padre era un impostor cuando lo enfrentaba, pero no al hablar con él por teléfono⁽³⁾. Con respecto a la edad y sexo de nuestros casos, podemos citar a Hirono que dice que en su experiencia (reconociendo que otros autores no concuerdan con él) la edad avanzada y el sexo femenino, además de la duración de la demencia, aumentan el riesgo de que exista un cuadro psicótico⁽⁸⁾.

En la EA los delirios lúcidos son frecuentes, se presentan hasta en el 30 o 40% de los casos⁽⁹⁾. Entre ellos, destacan los delirios paranoides y las celotipias; las alucinaciones son menos frecuentes⁽¹⁰⁾.

Hay autores que dicen que el SC en la EA no es raro⁽¹¹⁾; pero en nuestra experiencia es excepcional. Méndez y otros autores han descrito SC en demencias degenerativas, y han hecho hincapié en que se asocia a elaboración paranoide, lo que resulta obvio, ya que el paciente cree enfrentar a un impostor⁽⁶⁾.

Ya dijimos que los síndromes de mala identificación incluyen el SC, el síndrome de Fregoli, la intermetamorfosis; se ha discutido la importancia que podrían tener los factores psicodinámicos en estos delirios⁽¹²⁾, pero en nuestros casos las relaciones interpersonales previas eran normales, no existían situaciones conflictivas. Otro trastorno similar es el doble subjetivo, cuando el paciente cree que existe un doble de sí mismo actuando independientemente de él⁽¹³⁾. Un punto que queremos destacar es que no parece necesaria la percepción del rostro del familiar para creer que ha sido suplantado, o sea para tener un SC. En efecto, se ha descrito en un ciego, que al salir de un episodio confusional por hipoglucemia dijo que su madre había sido suplantada; al recibir su visita y tocarle la mano, añadió que su piel estaba distinta. En ese momento la evaluación neuropsicológica era normal y no existía agnosia táctil⁽¹⁴⁾. También se ha descrito en un ciego con enfermedad de Parkinson, moderado deterioro cognitivo y alucinaciones visuales⁽¹⁵⁾. Otro caso similar es una mujer con psicosis paranoide que presentó un SC referido a la hija que vivía en el extranjero; al telefonearla, reconocía la voz de la hija pero la sentía como cambiada⁽¹⁶⁾. Estas observaciones concuerdan con los hallazgos de Shah en estudios sobre reconocimiento de rostros en normales, en el sentido de que la percepción del rostro (o de la voz) se realiza a un nivel distinto del reconocimiento personal⁽¹⁷⁾.

En la revisión de Feinberg y Roane, se señala que los pacientes con SC en relación a daño cerebral tenían lesiones bilaterales en el 62% de los casos, unilaterales izquierdas en el 7% y derechas en el 32%⁽²⁾. Estos datos pueden relacionarse con aquellos que señalan que el hemisferio derecho es más importante que el izquierdo para el reconocimiento de los rostros. En efecto, la prosopag-

nosia se asocia a lesiones témporo-occipitales bilaterales o derechas⁽⁴⁾. En estos casos el sujeto no reconoce los rostros, pero sí puede identificar a las personas (acceder al “nodo de identificación personal” por otra vía) al escuchar su voz o a través de su vestimenta, sin que el paciente se plante la posibilidad de enfrentar a un impostor; el defecto se reconoce como propio. También, se ha establecido la dominancia del hemisferio derecho en el reconocimiento de las emociones, que puede ser independiente del reconocimiento de los rostros^(18,19).

En la prosopagnosia hay indicios de un reconocimiento implícito. En efecto, estudios de conductancia cutánea (que aumenta por la secreción en las glándulas sudoríparas) y la posibilidad de clasificación categorial (¿es o no un político?) de fotos de personajes que dice no reconocer, permiten suponer que las vías de las respuestas autónomas y emocionales ante los rostros es diferente de las vías implicadas en la denominación⁽³⁾. Puede existir familiaridad sin acceso a la información biográfica precisa en la prosopagnosia, y acceso a esta última sin familiaridad en el SC.

Se dijo que el reconocimiento de un rostro implica primero el reconocerlo como objeto y luego el sentirlo como familiar⁽⁵⁾; otra etapa podría ser el acceso a la información biográfica y semántica evocada por ese rostro, el llamado “nodo de identidad personal”, al cual también podría accederse escuchando la voz de la persona⁽¹⁸⁾. Sin embargo, el procesamiento parece ser en paralelo y no sucesivo. Existiría una vía occípito temporal ventral para reconocer el rostro como tal, y otra occípito límbica, más dorsal, desde la corteza de asociación visual a la corteza parietal postero-inferior y al girus cingulado para la sensación de familiaridad^(18,20). Las lesiones del girus fusiforme pueden causar prosopagnosia, pero se respeta el reconocimiento del significado emocional del rostro; se ha supuesto que el compromiso de la vía dorsal sería responsable del SC^(4,20). Breen (citado por Ellis y Young⁽¹⁸⁾), criticó la vía dorsal propuesta por Bauer y supone que ambas vías son ventrales; y Budson, en un caso de paramnesia

reduplicativa señala que la lesión de su paciente era ventral, en la vía occípito temporal⁽¹⁰⁾. Esta discusión se ha enriquecido con estudios de RNM funcional en voluntarios normales. En ellos se ha demostrado que la presentación de los rostros activa el girus fusiforme bilateralmente (más a derecha), y la de las voces la corteza auditiva secundaria, también en forma bilateral. Al comparar la percepción de fotos y voces de personas conocidas e identificables se activaba además la corteza cingular posterior, retroesplenial, lo que no sucedía con fotos o voces de desconocidos⁽¹⁷⁾. Esta zona tiene conexiones importantes con hipocampo y corteza temporal medial, implicadas en la memoria y la emoción. La disfunción o desconexión de esa zona (¿sustrato del “nodo de identificación personal” de Ellis y Young?) podría ser responsable del SC.

El SC puede compararse con las crisis de “jamais vu”: hay una percepción “normal” pero sin familiaridad, el ambiente (o la persona) se ve como siempre pero parece extraño. También podría hacerse una analogía con la paramnesia reduplicativa, la certeza subjetiva de que un lugar, evento o aún una persona ha sido duplicado^(21,22). Por ejemplo, un paciente con daño cerebral sabe que los objetos que lo rodean se ven como los suyos, pero “sabe” que esa no es su casa, o cuenta que ha estado dos veces hospitalizado en instituciones muy parecidas o idénticas pero distintas. La relación entre el SC y la paramnesia

reduplicativa es evidente⁽³⁾, y Budson entre otros, ha dicho que el SC es un subtipo de la paramnesia reduplicativa⁽²¹⁾. Sin embargo, también se ha descrito la asociación entre paramnesia reduplicativa y síndrome de Frégoli⁽²³⁾.

Finalmente, se ha preguntado por qué el SC se refiere sólo a personas próximas y no a los medios conocidos. Ellis y Young han atribuido este hecho a que el sentir falta de familiaridad ante personas distantes no nos resulta extraño y por lo tanto no es “necesario” suponer que se trata de un impostor⁽¹⁸⁾.

Conclusiones

El SC y otros defectos en el reconocimiento de los rostros (prosopagnosia, síndrome de Fregoli) permiten vislumbrar la complejidad que subyace a un fenómeno tan cotidiano como es reconocer a una persona familiar. Se sugiere que el reconocimiento no es un proceso lineal, sino que un procesamiento en paralelo de aspectos puramente visuales (“fotográficos”) y emocionales. En la prosopagnosia falla el reconocimiento visual, pero se puede reconocer a la persona a partir de la voz u otro detalle; en el SC falta la sensación de familiaridad y se cree enfrentar a un impostor. En la prosopagnosia el paciente reconoce un defecto; en el SC existe una psicosis, la convicción (delirante para el examinador) de que se trata de un impostor.

Se presentan dos casos de síndrome de Capgras (SC) en mujeres con enfermedad de Alzheimer. Ambas tenían la convicción delirante de que su esposo no era tal sino que un impostor; la primera en forma consistente y duradera, la segunda en forma fluctuante. La revisión de la literatura permite comparar el SC con la paramnesia reduplicativa y el “jamais vu” y contrastarlo con la prosopagnosia. La fisiopatología del SC dependería de que al percibir un rostro se procesan en forma paralela a) los detalles visuales que permiten reconocerlo como un rostro característico (capacidad que se pierde en la prosopagnosia), y b) la respuesta emocional que se pierde en el SC. La pérdida de familiaridad de una persona conocida induce la sensación de que se trata de un impostor. Los estudios de imágenes funcionales permiten suponer que en el procesamiento de los rostros y voces familiares participa en forma destacada la parte posterior del girus cingulado.

Palabras clave: Capgras, reconocimiento de caras, Alzheimer, prosopagnosia.

Referencias

1. Feinberg TE, Roane DM. Misidentification syndromes. En: Feinberg TE y Farah MJ: Behavioral neurology and neuropsychology. McGraw Hill Co, 1997, New York
2. Morrillo-Velarde Q, López AI, Santamaría L. Síndrome de Capgras: análisis crítico a propósito de dos casos. *Psiq Pública* 1998; 10: 233-238
3. Ellis HD, Lewis MB. Capgras delusion: a window on face recognition. *Trends Cogn Sci* 2001; 5: 149-156
4. De Renzi E. Prosopagnosia. En: Feinberg TE y Farah MJ: Behavioral neurology and neuropsychology. New York, McGraw Hill Co, 1997
5. Frith C. The pathology of experience. *Brain* 2004; 127: 239-242
6. Méndez MF. Delusional misidentification of persons in dementia. *Br J Psychiatr* 1992; 160: 414-415
7. Dubois B, Slachevsky A, Litvan i, Pillon B. The FAB: a frontal assessment battery at bedside. *Neurology* 2000; 12: 1621-1626
8. Hirono N, Mori E, Yasuda M, Ikejiri Y, Immura T, Shimomura T, et al. Factors associated with psychotic symptoms in Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 648-652
9. Assal F, Cummings JL. Neuropsychiatric symptoms in the dementias. *Curr Opin Neurol* 2002; 15: 445-450
10. Donoso A, Behrens MI. Variabilidad y variantes de la enfermedad de Alzheimer (Rev Méd Chile, aceptado para publicación).
11. Jeste DV, Galasko D, Corey-Bloom J, Walens S, Granholm E. Neuropsychiatric aspects of the schizophrenias. En: *Neuropsychiatry*, BS Fogel, RB Schiffer y SM Rao eds. Williams & Wilkins, Baltimore, 1996
12. Benson DF, Gorman DG. Hallucinations and delusional thinking. En: *Neuropsychiatry*, BS Fogel, RB Schiffer y SM Rao eds. Williams & Wilkins, Baltimore 1996
13. Bertelsen A, Comment to Dietl T. *Acta Psychiatr Scand* 2001; 108: 462-463
14. Rojo V, Caballero L, Iruela L, Baca E. Capgras syndrome in a blind patient. *Am J Psychiatr* 1991; 148: 1271-1272
15. Hermanowicz N. A blind man with Parkinson's disease, visual hallucinations, and Capgras syndrome. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2002; 14: 462-463
16. Dietl T, Herr A, Brunner H, Friess E. Capgras syndrome – out of sight, out of mind? *Acta Psychiatr Scand* 2001; 108: 460-462
17. Shah NJ, Marshall JC, Zafiris O, Schwab A, Zilles K, Markowitzch HJ, et al. The neural correlates of person familiarity: a functional magnetic resonance study with clinical implications. *Brain* 2001; 124: 804-815
18. Ellis HD, Young A. Accounting for delusional misidentifications. *Br J Psychiatr* 1990; 157: 239-248
19. Gainotti G. Emotional disorders in relation to unilateral brain damage. En: Feinberg TE y Farah MJ: Behavioral neurology and neuropsychology. New York. McGraw Hill Co, 1997
20. Bauer RM. Autonomic recognition of names and faces in prosopagnosia: a neuropsychological application of the Guilty Knowledge Test. *Neuropsychologia* 1994; 22: 457-469
21. Budson A, Roth HL, Rentz DM, Ronthal M. Disruption of the ventral visual stream in a case of reduplicative paramnesia. *Ann N Y Acad Sci* 2000; 911: 447-452
22. Pisani A, Marra C, Silveri MC. Anatomical and psychological mechanism of reduplicative misidentification syndromes. *Neurol Sci* 2000; 21: 324-328
23. Hudson AJ, Grace GM. Misidentification syndromes related to face specific area in the fusiform gyrus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 645-648

Correspondencia:

Archibaldo Donoso S.

Fono: 6788260

Fax: 7378546

E-mail: adonoso@redclinicauchile.cl