

Efectos psicosociales de la demencia frontotemporal. Estudio de un caso

Psychosocial effects of frontotemporal major neurocognitive disorder. Study of a case

Dra. Yerilynn Melissa Santos-Zambrano, <https://orcid.org/0000-0002-5103-7775>

melissasantoszambrano@gmail.com

Dra. Mariela Joselin Dueñas-Mendoza, <https://orcid.org/0000-0001-5981-5931>

marielajoselinn@gmail.com

Distrito de Salud Chone-Flavio Alfaro, Manabí, Ecuador

Resumen

Las demencias frontotemporales no son las más comunes. Su baja incidencia hace que resulte relevante el reporte de casos con tal diagnóstico neuropsicológico. El presente estudio tiene como objetivo, reportar un caso masculino de demencia frontotemporal con trastornos conductuales, cognitivos y motores. Se estudió un paciente masculino de 57 años. Se utilizaron como pruebas neuropsicológicas: Minimental State Examination, Test de aprendizaje verbal, Trail Making Test, Figuras Incompletas y Test de Emparejamiento Semántico de Imágenes. Los estudios de neuroimagen mostraron alteración frontotemporal. Los criterios para el diagnóstico clínico de demencia frontotemporal resultaron útiles para el análisis del caso reportado. Se sugiere el estudio de los mismos al personal sanitario. Las pruebas neuropsicológicas aplicadas, permitieron evaluar todos los procesos cognitivos y el nivel de deterioro e integración de los mismos, lo que posibilita brindar a la familia del paciente elementos explicativos sobre su conducta y pautas específicas para su manejo.

Palabras clave. Demencia, Demencia frontotemporal, Evaluación neuropsicológica.

Abstract

The frontotemporal dementias are not the most commons. Its low incidence implies that is very relevant the report of any case assessment and diagnosed with this neuropsychological syndrome. The objective of the present study is to report a case of frontotemporal dementia with behavioral, cognitives and motors deficits. Was study a masculine patient with 57 years old. Was utilized as neuropsychological test: Minimental State Examination, Rey's Verbal Learning Test, Trail Making Test, Picture completion subtest, and Semantic picture association test. The neuroimaging studies showed an alteration frontotemporal. The approaches for the clinical diagnosis of frontotemporal dementia were useful for the analysis of the reported case and we suggest the study from the same ones to the medical personnel of our hospital. The neuropsychological tests applied, allowed to evaluate all the cognitive processes and the level of deterioration and integration of the same ones, what facilitates to toast to the family of the patient explanatory elements on their behavior and specific rules for their handling.

Keywords. Dementia, Frontotemporal dementia, Neuropsychological assessment.

Introducción

La demencia frontotemporal (DFT) es el nombre de un grupo de demencias progresivas que afectan principalmente a la personalidad, al comportamiento y al habla de un individuo. Aproximadamente la mitad de los individuos con demencia frontotemporal tienen antecedentes familiares de esta u otra demencia. La DFT afecta a los hombres tanto como a las mujeres. No se conoce la causa de la DFT, pero algunos casos se deben a una mutación de genes. Más específicamente, en estos individuos el inicio de la DFT parece ocurrir como un resultado de mutaciones relacionadas con el gen Tau y las proteínas que el gen ayuda a producir. Estas proteínas anormales se acumulan en el cerebro y pueden formar cuerpos de Pick, nombradas de esta manera por el Dr. Pick que les identificó. Estas proteínas y los cuerpos de Pick interrumpen a la función de las células cerebrales de forma semejante a las placas y los ovillos en la enfermedad de Alzheimer y a los cuerpos de Lewy en la demencia con cuerpos de Lewy. Sin embargo, a diferencia de la enfermedad de Alzheimer y la demencia con cuerpos de Lewy, la demencia frontotemporal principalmente afecta a los lóbulos frontales y temporales del cerebro. Estas áreas son los centros del pensamiento, del habla, y del comportamiento (Seeley, 2019; Nitrini y Brucki, 2018).

La demencia frontotemporal (DFT) se caracteriza por un inicio gradual y progresivo de trastornos neuroconductuales o bien por una progresiva disfunción del lenguaje. Se han publicado los criterios de consenso clínicos de Lund-Manchester para su diagnóstico (Pelegrín, Castillo, Jiménez, Tirapu, Benabarre, Olivera, 2018). Sin embargo, la enfermedad es aún infradiagnosticada, con un costo adicional para el paciente y su familia ya que los primeros síntomas aparecen en la 4ta o 5ta década de la vida y conducen al relevo del paciente de sus responsabilidades. Existen dificultades en el reto de valorar de una forma válida y fiable funciones mentales muy complejas (voluntad, cognición social, empatía, conducta moral, etc.), en las cuales intervienen múltiples componentes cognitivos y emocionales (APA, 2013). La CIE-10 en el apartado F02.0 Demencia en enfermedades clasificadas en otro lugar, clasifican los casos de demencia debidos a una etiología distinta de la enfermedad de Alzheimer o de la enfermedad vascular, y que pueden comenzar en cualquier período de la vida, aunque raramente en la edad avanzada e incluye la **Demencia en la enfermedad de Pick, de Creutzfeldt-Jakob, de Huntington, de Parkinson y en la infección por HIV** (Neary, Snowden y Gustafson, 2015).

Para el diagnóstico clínico de la demencia frontotemporal se deben tener en cuenta los siguientes criterios (Ostrosky, 2012):

- *Trastornos de la conducta*: Inicio insidioso y progresión lenta; Pérdida precoz de la introspección personal, negligencia en el cuidado personal; Pérdida precoz de la introspección social, descuido de las normas de buen comportamiento social; Signos precoces de desinhibición; Rigidez e inflexibilidad mental; Conducta

hiperoral; Conducta perseverativa y estereotipada; Conducta de utilización; excesiva, impulsividad, impersistencia; Anosognosia precoz.

- *Síntomas afectivos*: Depresión, ansiedad, sentimentalismo excesivo, ideación fija o de suicidio, delirio (en estados iniciales, transitorio); Manifestaciones hipocondríacas (en estados iniciales, transitorio); Indiferencia emocional, apatía; Ausencia de iniciativa, inercia, pérdida de la espontaneidad.
- *Alteraciones del habla*: Reducción progresiva del habla; Estereotipias en el lenguaje; Ecolalia y perseveración; Mutismo, en fase avanzada.
- *Signos físicos*: Aparición precoz de reflejos de desinhibición cortical; Incontinencia urinaria precoz; Acinesia, rigidez, temblor, en fases avanzadas; Presión arterial baja y lábil.
- *Pruebas complementarias*: Electroencefalograma normal en estadios con demencia muy evidente; Pruebas de neuroimagen cerebral (estructural, funcional, o ambas): anormalidad de predominio frontal, temporal anterior, o ambos; Exploración neuropsicológica: alteración intensa en las pruebas exploratorias de las funciones frontales, en ausencia de trastorno notable de la memoria, el lenguaje y la percepción espacial.
- *Aspectos que apoyan el diagnóstico*: Inicio antes de los 65 años; Antecedente de un trastorno similar en un familiar de primer grado; Enfermedad de la membrana motora (parálisis bulbar, debilidad y atrofia muscular, fasciculaciones).
- *Aspectos que excluyen el diagnóstico*: Inicio brusco, episodios intercurrentes de deterioro agudo; Traumatismo craneal previo próximo al inicio de las manifestaciones; Trastorno de memoria intenso en fases iniciales de la demencia; Desorientación espacial, pérdida del entorno habitual o dificultad para localizar objetos en fases iniciales de la demencia; Apraxia intensa en fases iniciales de la demencia; Logoclonías y pérdida rápida de la cadena de pensamiento; Mioclonías; Deficiencias de tipo pseudobulbar o de la médula espinal; Ataxia cerebelosa; Coreoatetosis; Electroencefalograma con alteraciones intensas en fases iniciales de la demencia; Alteraciones de localización predominantemente postrolándica en las pruebas de neuroimagen estructural o funcional o lesiones cerebrales multifocales en la TC o la IRM; Resultados en las pruebas de laboratorio indicativos de disfunción cerebral o de enfermedad inflamatoria (p.ej., esclerosis múltiple, sífilis, sida o encefalitis herpética).
- *Datos de exclusión relativa*: Alcoholismo crónico; Hipertensión arterial de larga evolución; Antecedentes personales de evento vascular cerebral (claudicación intermitente).

Sin duda los disturbios conductuales de las DFT pueden imitar el perfil sintomático de los trastornos psiquiátricos; el rendimiento neuropsicológico puede ser prescindible

relativamente; y los cambios en neuroimagen estructural pueden ser inadvertidos. Más frecuentemente, la DFT no está incluida en los planes de estudio fuera del campo de neurología cognitiva. Estas razones limitan el conocimiento de los médicos latinoamericanos sobre esta enfermedad (Gleichgerricht, Flichtentrei y Manes, 2019).

El objetivo del presente trabajo, es mostrar a través de la presentación de un caso, los estudios que apoyan el diagnóstico de Demencia Frontotemporal y la importancia del mismo en estadios iniciales.

Metodología

Presentación del Caso

Paciente masculino de 57 años de edad, procedencia urbana, casado, docente retirado por enfermedad. Ingresa en el centro médico para diagnóstico y tratamiento por presentar disminución de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho. Hace 4 años comenzó a presentar cambios conductuales como apatía, desorientación, incapacidad para realizar su trabajo, cambios de humor desde una falsa alegría a episodios de llanto inmotivado. Este cuadro lo condujo a varios tratamientos psiquiátricos con antidepresivos y neurolépticos y un año de reposo. Al incorporarse al trabajo se mantienen los síntomas y unos meses más tarde es retirado. Hace alrededor de 3 años comenzó a presentar trastornos del habla y se diagnosticó Enfermedad cerebro vascular de tipo isquémico.

Al momento del ingreso presenta dificultades en la expresión del lenguaje, habla escasa, incoherente, se le olvidan las cosas, no cuida autónomamente su higiene personal, pérdida del equilibrio, lentitud, indiferencia ante lo que sucede a su alrededor, llanto inmotivado, ideas extrañas, desorientación espacio temporal, hemiparesia derecha.

APP: Enfermedades propias de la niñez; ECV.

APF: Padre con demencia, fallecido a los 62 años.

Examen Psiquiátrico: Desorientación temporal; pensamiento concreto; lentificado, ideas referenciales; memoria de fijación y evocación, disminuidas; apatía, distractibilidad; lenguaje escaso; hiperfagia, hiposomnía, hipererotismo.

Tratamiento: Tioridacina 25mg, 1 tableta cada 12 horas.

Examen físico: El examen físico general fue normal. El examen de los nervios craneales y fondo de ojo no revelaron anomalías. Las funciones sensitivas fueron normales. Hemiparesia derecha. Desorientación espacio temporal. Memoria anterógrada y retrógrada disminuidas. Taxia y Praxias normales. Afasia motora. Los complementarios de rigor fueron negativos.

Instrumentos para el Examen Neuropsicológico

- Minimal State Examination (Guinarte, 2011), con el objetivo de evaluar deterioro cognitivo.
- Test de aprendizaje verbal de Rey (Guinarte, 2009), con el objetivo de evaluar memoria. La prueba consta de dos partes, A y B, que evalúan memoria inmediata, mediata y reconocimiento.
- Trail Making Test (Guinarte, 2009), es un test neuropsicológico utilizado para valorar diversas funciones cognitivas, entre ellas, atención, velocidad psicomotora y flexibilidad cognitiva.
- Figuras Incompletas de la WAIS, con el objetivo de explorar la selección de información relevante, discriminación y reconocimiento perceptual, denominación oral, memoria semántica no visual.
- Batería de evaluación frontal, con el objetivo de evaluar conceptualización, fluidez mental, programación, control inhibitorio.
- Test de Emparejamiento Semántico de Imágenes (Martinez, Reyes, Pardo, 2013), con el objetivo de explorar alteraciones semánticas.
- Reproducción de relatos, utilizado como test de memoria, comprensión, sentido del humor.
- Presentación de láminas de argumento, para evaluar memoria visual y la afectividad.
- Criterios para el diagnóstico clínico de demencia frontotemporal del Grupo de Lund y Manchester.

Resultados

Se examina un paciente de 57 años, que se relaciona bien con el examinador, se muestra cooperador, su apariencia física se corresponde con la edad, viste ropas hospitalarias. Sin embargo, está desorientado en tiempo, espacio y persona. No puede responder día, mes o año, piensa que está en la ciudad donde nació, de la cual se mudó desde la juventud. Tampoco puede decir su edad exacta ni el número de hijos que tiene. Carece de conciencia de la enfermedad, razón por la cual asume que su estadía hospitalaria está relacionada con “cosas que le han hecho, siendo él una persona moral”. Este argumento lo conduce a llorar.

Resultados por test

Los test se realizaron en tres sesiones para evitar agotamiento en el paciente. Este se mostró dispuesto a la investigación y fue notable la falta de crítica de los errores y el

desinterés por los resultados. Cuando no concluye las pruebas las entrega al examinador y dice: “Tengo, mala” señalando su cabeza.

- *Minimental State Examination*: Obtiene una puntuación de 14 puntos indica deterioro cognitivo severo. Obtuvo puntuaciones más bajas en orientación, memoria de evocación, cálculo, lenguaje que no se corresponden con la edad y nivel escolar.
- *Test de aprendizaje verbal de Rey*: En la lista A, el paciente repita las palabras junto al examinador, se suspende en la tercera repetición.
- *Trail Making Test*: En la forma A marca los números sin orden, solo señala los mismos. Con niveles de ayuda puede realizar esta forma, aunque se pierde en la sucesión, no logra hacer las letras y tampoco las series alternas.
- *Figuras Incompletas de la WAIS*: No es capaz de evaluar que falta en las figuras, con niveles de ayuda de nivel III, tiene respuestas monosílabas: “el, lo”, “la, la”, “si” o asiente.
- *Batería de evaluación frontal*: Obtiene una calificación de 7 puntos con mayores dificultades en la conceptualización, las series motoras relacionadas con el control inhibitorio, en las series motoras más relacionadas con la programación puede ejecutarlas junto al examinador, solo no las realiza.
- *Test de Emparejamiento Semántico de Imágenes*: Puede seleccionar las imágenes correspondientes, sin embargo, no completa el test, lo toma y se lo entrega al examinador.
- *Reproducción de relatos*: Durante la lectura del cuento sonreía, el preguntar sobre el mismo, contestó “si”, “el totí”. Se realizaron preguntas de comprensión que solo tuviese que responder si o no y los resultados fueron correctos.
- *Presentación de láminas de argumento*: Puede describir los objetos de la lámina y nombrarlos con ayuda incluso en ausencia de la lámina, sin embargo, no es capaz de entender la relación entre los mismos. Treinta minutos más tarde no pudo recordar ningún elemento.

Resultados radiológicos

Imágenes de Tomografía Axial Computarizada que muestran atrofia severa de lóbulos frontales y temporales.

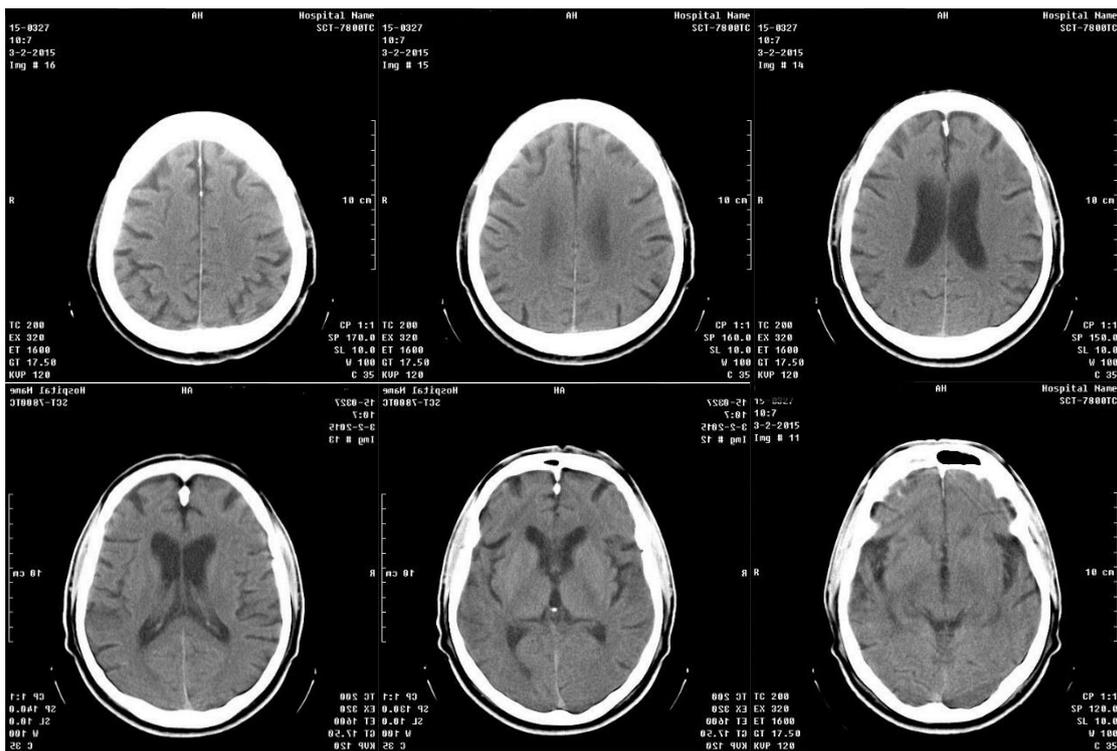


Figura 1. Resultados de imagenología

Discusión

Paciente con severas alteraciones en la orientación en persona, espacio y tiempo. La comprensión del lenguaje oral está conservada. Es capaz de seguir órdenes como lo demuestra al emparejar imágenes o preguntas simples de comprensión de textos, y también más complejas como seguir series de números. Las respuestas a preguntas personales, aunque erradas guardan relación semántica con la respuesta, por ejemplo, ¿Dónde usted está? En Canoa, en lugar de, en Chone o en el hospital, sin embargo, es una respuesta atributiva de lugar, de la misma manera sucede con la edad, responde 53, cuando son 57.

En cuanto a la fluencia verbal, muestra dificultades severas. En la fluidez del léxico del test frontal no puede generar palabras dentro de categorías fonológicas. Muestra ecolalia, parafasias, tartamudeo, disprosodia, frases breves y tono muy bajo. La lectura y la escritura se encontraron bastante conservadas. Las características del lenguaje en este tipo de síndrome se caracterizan por el deterioro frontal que es el causante de la incapacidad para iniciar una acción, las conductas desorganizadas y desinhibidas, y la incapacidad para llevar a cabo una acción que suponga cierta planificación. En el lenguaje de los pacientes con síndrome frontal se perturba especialmente la faceta expresiva, se pierde la iniciativa del habla espontánea, construye frases breves, poco elaboradas, con muchas repeticiones, ecolalia.

La persona conserva la pronunciación y la estructura gramatical, aunque a veces el tono de voz es exageradamente bajo. Acompañado de otra serie de síntomas generalmente

productores de rechazo social (desinhibición sexual, de ingesta), el paciente con demencia frontotemporal fluctúa desde una fase de hiperactividad a una fase de estado de apatía, que en términos de lenguaje se convierte en mutismo (Cuetos, González, Martínez, Mantiñán, Olmedo, Dioses Chocano, 2010).

En la memoria reciente, pudo responder 2 de 3 en el Minimental, sin embargo, en el aprendizaje de palabras no afrontó el hecho de escuchar una serie más larga de palabras para repetir posteriormente, por lo que podemos decir que la memoria inmediata verbal está disminuida. La memoria inmediata visual también está disminuida, pude recordar los elementos de las láminas, pero con niveles de ayuda, mediatamente tampoco fue satisfactorio el recuerdo visual. En la memoria retrógrada se encontró confusión de fechas de eventos de su vida pasada. No recordó número de hijos, nombres de familiares, labor que realizaba. Estos resultados indican que la información es registrada, no hay daños en los módulos perceptivos, tampoco en los semánticos preconceptuales, el paciente puede otorgar significados básicos a la información, sin embargo, el déficit está en la salida a memoria de trabajo donde la información obtendría atención consciente y puede ser intencionalmente aprendida y recuperada, actividad regida por el procesador central, que en este caso no aporta los recursos necesarios para el procesamiento consciente de la información.

En las pruebas que exigen alto nivel de atención como el Trail Making Test, los resultados fueron muy deficientes, con pérdida de la sucesión y no elaboró una estrategia para resolver el problema, por ejemplo, otros pacientes repiten números y letras en voz alta, señalan el número o la letra, etc. La pérdida de la sucesión es además indicativa de fallos en la memoria procedimental, puede tener los elementos visuales, pero no establece o programa estrategias de solución de manera consciente.

En las pruebas de evaluación frontal presenta dificultades en la conceptualización, la programación y el control inhibitorio. Desde el punto de vista comportamental presenta incontinencia afectiva, indiferente a los errores o resultados de su examen, delirio referencial poco estructurado pero que lo moviliza afectivamente, hipererótico. En el hogar presenta cambios de humos constante disfórico, triste o excesivamente alegre.

Se cumplen los criterios para el diagnóstico clínico de demencia frontotemporal del Grupo de Lund y Manchester: inicio insidioso y progresión lenta, negligencia en el cuidado personal, desinhibición, rigidez e inflexibilidad mental, conducta perseverativa, sentimentalismo excesivo, indiferencia emocional, apatía, ausencia de iniciativa, inercia, pérdida de la espontaneidad. Inicio antes de los 65 años, antecedente de un trastorno similar en un familiar de primer grado. Hemiparesia derecha.

No existen antecedentes de otra enfermedad o resultados de laboratorio que puedan estar relacionados con los síntomas y signos presentes.

La exploración neuropsicológica se resume en: alteración intensa en las pruebas exploratorias de las funciones frontales, a diferencia de las demencias de Alzheimer los

trastornos cognitivos comenzaron por cambios conductuales y afectivos, pasando luego a déficit en el lenguaje no por trastornos de memoria. Déficit primario en el procesador central que dificulta las funciones del sistema de control atencional alterando las funciones de programación, control inhibitorio, formación de conceptos y resolución de problemas con déficits secundarios en la expresión del lenguaje y la memoria específicamente en el sistema de procesamiento del lenguaje de salida, o sea, en el concepto léxico como representación postsemántica y fonológica y en cuanto a la memoria en los módulos de almacenamiento de la información explícita y en el de acceso a la procedimental.

Los criterios para el diagnóstico clínico de demencia frontotemporal del Grupo de Lund y Manchester, resultaron útiles para el análisis del caso reportado y sugerimos el estudio de los mismos al personal médico del centro hospitalario. Los estudios de neuroimagen reportaron daño en regiones frontotemporales, caracterizados por una atrofia severa. Las pruebas neuropsicológicas aplicadas, permitieron evaluar todos los procesos cognitivos y el nivel de deterioro e integración de los mismos, lo que posibilita brindar a la familia del paciente elementos explicativos sobre su conducta y pautas específicas para su manejo.

El reporte de este caso único de Demencia Frontotemporal, desde el punto de vista clínico es una muestra de cómo se procede en estos casos desde el un enfoque neuropsicológico y de las peculiaridades fundamentales en este tipo de pacientes. Sin embargo, la relevancia de este reporte de caso trasciende los aspectos puramente clínicos tratados y se remonta a las implicaciones sociales que hoy día tienen las demencias, debido no solo a sus altos niveles de incidencia y de prevalencia en la población mayor de 60 años, sino sobre todo por el aumento significativo de las personas de la tercera edad y a la par, la importante prolongación de las vidas de las personas que superan edades entre 60 y 65. Es cada vez más común que las personas vivan hasta pasados los 85 años, siendo estas edades tardías donde con buena frecuencia aparecen los trastornos neurocognitivos asociados a patologías degenerativas vinculadas a la edad.

Por tanto, el estudio de la demencia tiene una connotación social relevante, que no puede ser perdida de vista, sobre todo en función de la educación a la población que debe aprender a vivir con una parte importante de las personas en edad de ancianidad, además de con todas las enfermedades que, como las demencias, suelen ser parte común de las personas que viven hasta edades avanzada

Conflictos de intereses

No existen conflictos de intereses entre las autoras o con otros sobre el artículo.

Contribución de autoría

Yerilynn Melissa Santos Zambrano

- Concibió el estudio que se reporta, 60%.
- Participó en la revisión de datos clínicos, en la obtención de nuevos datos, y en su análisis, 50%.
- Participó en la escritura del manuscrito, 70%.

Mariela Joselin Dueñas Mendoza

- Concibió el estudio que se reporta., 40%.
- Participó en la revisión de datos clínicos, en la obtención de nuevos datos, y en su análisis, 50%.
- Participó en la escritura del manuscrito, 30%.

Referencias bibliográficas

1. Seeley, W. (2019). Frontotemporal dementia neuroimaging: a guide for clinicians. *Frontiers of Neurology and Neuroscience*, 24, 160-7.
2. Nitrini, R., y Brucki, S.M. (2018). Demencia: Definición y clasificación. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 12(1), 75-8.
3. Pelegrín-Valero, C., Castillo-Giménez, L., Jiménez-Cortés, M., Tirapu-Ustárroz, J., Benabarre-Ciria, S., y Olivera-Pueyo, J. (2018). Proyecto de una nueva escala de valoración de la demencia frontotemporal. *Psicogeriatría*, 01, 23-7.
4. American Psychiatric Association (2013). Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, DSM-5TM. APA Press.
5. Neary, D., Snowden, J.S., y Gustafson, L. (2015). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-54.
6. Ostrosky-Solís, F. (2012). Demencia Frontotemporal: Estudio Neuropsicológico y Neuroradiológico de un Caso. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 12(2), 127-39.
7. Gleichgerrcht, E., Flichtentrei, D., y Manes, F. (2019). How Much Do Physicians in Latin America Know About Behavioral Variant Frontotemporal Dementia? *Journal of Molecular Neuroscience*, 45(3), 609-17.
8. Guinarte-Arias, Y. (2011). Valores normativos para el Test Mini Mental (Mini Mental State Examination) en adultos mayores cubanos. *Revista del Hospital Psiquiátrico de la Habana*, 8(2).

9. Guinarte-Arias, Y. (2009). Valores normativos para el Test de aprendizaje verbal de Rey en adultos mayores cubanos. *Revista del Hospital Psiquiátrico de la Habana*, 6(2), 21-31.
10. Guinarte-Arias, Y. (2009). Valores normativos para el Trail Making Test parte B en adultos mayores cubanos. *Revista del Hospital Psiquiátrico de la Habana*, 6(3), 67-79.
11. Martínez, E., Reyes, A., y Pardo, V. M. (2013). Test de emparejamiento semántico de imágenes para la exploración neuropsicológica en la afasia. *Neurología Argentina*, 5(1), 12-18.
12. Cuetos-Vega, F., González-Nosti, M., Martínez-Jiménez, L., Mantiñán, N., Olmedo, A., y Dioses-Chocano, A. (2010). ¿Síndromes o síntomas en la evaluación de los pacientes afásicos? *Psicothema*, 22(4), 715-19.