

Artículo original

Demencia frontotemporal asociada a síndrome de Diógenes y dermatitis crónica de difícil control

Dante de Jesús Rivera-Zetina,¹ Ma. del Rocío Estrada-Hernández,² Héctor L González-Alvarado,¹ Óscar Díaz Flores³

¹ Unidad de Demencias, Servicio de Neuropsicología; Servicio de Geriatría y Medicina Interna Centro Médico ISSEMYM Ecatepec.

² Unidad de Neuropatología, Servicio de Anatomía Patológica Hospital General «Manuel Gea González» S.S.

³ Residente de Anatomía Patológica, Hospital General «Dr. Manuel Gea González»

Resumen

Se presenta el caso clínico de un hombre de 85 años que acude a Unidad de Demencias del Servicio de Neuropsicología del Centro Médico ISSEMYM Ecatepec, con demencia frontotemporal asociado a dermatitis crónica, secundaria a conducta obsesiva dentro de los cambios conductuales de la misma enfermedad, con negligencia de la higiene y cuidados personales en el contexto de un síndrome de Diógenes. Tratado con risperidona a dosis baja con mejoría importante del trastorno dermatológico.

Palabras clave: *Demencia, demencia frontotemporal, dermatitis crónica, síndrome de Diógenes.*

Summary

A case of an 85 year man is presented with fronto-temporal dementia associated to a chronic dermatitis secondary to obsessive behavior and changes due to the intrinsic disease plus poor hygienic habits belonging to a Diogenes Syndrome. Treatment with risperidone in low doses gave good results.

Key words: *Dementia, chronic dermatitis, Diogenes syndrome.*

Introducción

La demencia constituye un síndrome orgánico, adquirido y de etiología múltiple con deterioro cognitivo afectando más de un dominio neuropsicológico, que evoluciona al grado de interferir con las actividades de la vida diaria. Se ha considerado a la enfermedad de Alzheimer y a la demencia vascular como los tipos más comunes de enfermedades neurodegenerativas asociadas a demencia; sin embargo existen otras entidades con características clínico-patológicas propias como las degeneraciones frontotemporales o complejo de Pick.⁶

La demencia frontotemporal es un grupo de enfermedades asociadas neuropatológicamente a atrofia frontal y/o temporal en la mayoría de las veces con inclusiones intraneuronales Tau positivas; clínicamente se manifiesta por alteraciones de la conducta y de la personalidad, además de afectación gradual del lenguaje en forma desproporcionada a la alteración de la memoria^{1,2} características que hacen que muchas veces se confunda con enfermedad de Alzheimer o enfermedades psiquiátricas.³

En el 25 al 40% de los casos existe asociación familiar con alteraciones en cromosoma 17q21 que se relaciona con la proteína Tau asociada a microtúbulos (MAPT).⁴

Caso clínico

Hombre de 85 años. Sin antecedente familiar de demencias o enfermedades neuropsiquiátricas. Tabaquismo desde la juventud, hasta 10 cigarrillos diarios, alcoholismo durante la juventud moderado, suspendido hace 20 años, siendo ocasional hasta hace dos años, viudo, con escolaridad de primaria, dedicado al servicio de limpia, ahora en proceso de inhabilitación por enfermedad.

Familiares refieren discretas alteraciones conductuales hace cuatro años, con irritabilidad y rigidez de carácter. Hace tres años caída de bicicleta con pérdida de estado de alerta, enviado a hospital de ISSEMYM para evaluación neurológica; presentó en dicho internamiento delirium. Hallazgos de imagen con atrofia corticosubcortical, se da tratamiento con recuperación total. En forma posterior con mejoría funcional mantiene independencia para las actividades de la vida diaria y limitación para actividades instrumentales. Los familiares notan carácter irritable, con tendencia a colecciónar objetos inservibles, recoge basura, la misma que guarda, se habla de un ropero con llave donde guarda objetos diversos, con agresividad a quien sugiera o intente abrir el ropero. Hay dermatosis pruriginosa en miembros superiores, abdomen y miembros inferiores, con tendencia al rascado enérgico hasta el sangrado. Evaluado por

Servicio de Dermatología en varias ocasiones con diagnóstico final de dermatitis facticia. Abandona hábitos higiénicos por iniciativa propia, requiriendo que los familiares indiquen y en algunas ocasiones obliguen prácticamente al enfermo a asearse y rasurarse. La memoria relativamente conservada, con olvidos leves y problemas para la adquisición de nueva información.

Valoración geriátrica

Funcionalidad. Transferencias, alimentación, continencias y uso del retrete en forma independiente, baño con ayuda parcial, sobre todo para indicar los días, se viste solo. Las actividades instrumentales muy limitadas. Marcha sin necesidad de auxiliares, independiente total. No caídas o alteraciones del balance.

Social. Vive con familia compuesta, con buena red de apoyo, económicamente independiente en jubilación.

Síntomas conductuales. Cuando se recuerda a esposa fallecida con llanto, recuerda fecha y motivos de muerte de esposa. La escala de depresión geriátrica de 15 ítems de Yesavage con 5 puntos, considerándose como depresión leve.

Neuropsicológico. Despierto. Orientado en persona y lugar, desorientado en tiempo.

Atención. Con mal desempeño en series de dígitos directos e inversos.

Lenguaje. Denominación, dictado, copia y repetición sin alteraciones; en relación con la lectura adecuada aunque monótona y lenta, la comprensión se encuentra alterada. Test de palabras con pobre desempeño en aspectos fonológico y semántico.

Memoria. Registro de palabras con desempeño pobre evocación alterada sin modificarse con claves semánticas o fonológicas; es capaz de recordar qué hizo un día antes, incluyendo itinerario de visitas y menú de comidas.

Visoespacial. Figura de rey con copia lenta, con tendencia a la simplificación, aunque con puntaje normal. La evocación alterada con simplificación de figura.

Praxias. La imitación con desempeño lento aunque correcto, sin embargo problemas en las secuencias de posturas con tendencia a perseverar, ausencia de capacidad para seguir movimientos nuevos, movimientos alternos con problemas, reacciones opuestas con muy mal desempeño; planeación y ejecución inadecuados.

Cálculo y juicio. Seriamente alterados.

Resonancia magnética. Con atrofia corticosubcortical de predominio frontal y temporal del lado izquierdo.

SPECT: Hipoperfusión frontal bilateral con mayor defecto izquierdo con extensión parietal bilateral.

Se integra diagnóstico de demencia frontotemporal con predominio frontal asociado a síndrome de Diógenes. Se inicia manejo con risperidona a dosis de 1 mg por las noches



Figuras 1 y 2. Resonancia magnética de cráneo en cortes axiales con proyección T1 donde se aprecia atrofia de predominio frontal y temporal bilateral.

además de sertralina con 25 mg diarios con mejoría de problemas conductuales, ha mejorado tanto la labilidad emocional como el rascado con recuperación de lesiones dérmicas en forma importante.



Figura 3. RMN de cráneo corte sagital con atrofia frontal.

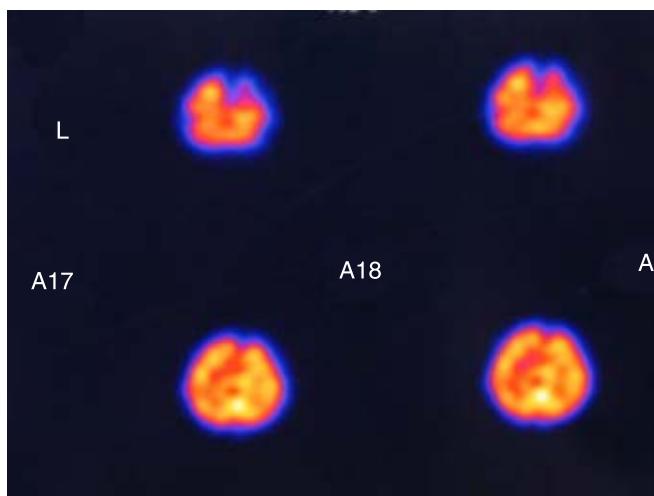


Figura 4. SPECT cerebral con hipoperfusión frontal

Discusión

Se trata de un caso de demencia frontotemporal de cuatro años de evolución en un hombre de 85 años asociado a dermatitis crónica rebelde a tratamiento dermatológico convencional.

Las demencias asociadas a enfermedad neurodegenerativa primaria predominan en la vejez; Martín-Sánchez menciona que la prevalencia en mayores de 65 años es del

5-15%, aumentando con la edad hasta alcanzar entre el 40-50% en mayores de 85 años.² En el estudio Toledo la prevalencia es del 8% llegando hasta el 23.5% en mayores de 85 años.⁷

Se ha considerado que hasta el 15% de todos los tipos de demencia degenerativa primaria corresponden a una entidad heterogénea y muy amplia denominada actualmente como demencia frontotemporal o complejo de Pick.⁸ Barrer y cols. en su estudio en Florida reportan una prevalencia de demencia fronto-temporal del 5%.⁹ En nuestra experiencia en la Unidad de Demencias del Servicio de Neuropsicología del Centro Médico ISSEMYM Ecatepec tenemos que el 8% del total de demencias corresponden a esta entidad.

La presentación varía con la edad, siendo más importante entre los 75 y 84 años y sobre todo con mayor frecuencia en el sexo masculino.^{10,11}

En nuestro caso las características clínicas de la presentación y evolución cumplen criterios de consenso de Lund-Manchester y Neary y cols.⁵⁻¹² Con predominancia de alteraciones de la conducta sobre el déficit de memoria.

La evaluación neuropsicológica realizada con afectación de dominios de predominio frontal con alteraciones de conducta y ejecutivas a diferencia de la enfermedad de Alzheimer donde se afectan en forma más importante la memoria y las funciones visoespaciales.^{3,14,17}

Aunque el diagnóstico definitivo del tipo de demencia es histopatológico, en el caso de la demencia frontotemporal los datos clínicos y su asociación a hallazgos anatómicos y funcionales específicos de degeneración lobar frontotemporal la hacen única; esto hace que los estudios de imagen en conjunto con los datos clínicos nos permitan una gran certeza diagnóstica, llegándose a considerar en conjunto como definitivas.¹⁵

La resonancia magnética de cráneo evidencia atrofia frontotemporal y cuando se conjunta con la proyección en técnica FLAIR nos permite diferenciarla de las alteraciones vasculares; mientras que los estudios funcionales como la tomografía por emisión de positrones (PET) o la tomografía por emisión de fotón único (SPECT) nos orientan sobre las alteraciones metabólicas o de perfusión.¹⁶

Dentro de las características clínicas más llamativas encontramos la rigidez de carácter e irritabilidad, presentando en forma posterior negligencia de la higiene y cuidados personales que no evolucionan a un síndrome de Diógenes florido, por los cuidados que la familia provee obligándole a mantener un status de higiene; vale la pena mencionar que el síndrome de Diógenes se define como un comportamiento adquirido que se manifiesta como negligencia de la higiene corporal y doméstica que conduce a condiciones de vida insalubres, con suciedad y acumulaciones de objetos y basura; habitualmente se asocia a alteraciones frontales de las demencias frontotemporales.¹³

La presencia de dermatitis crónica se debe más a una conducta compulsiva que a una situación dermatológica primaria, se ha descrito que en las demencias frontotemporales pueden existir movimientos estereotípicos como frotación a objetos o bien hacia el mismo cuerpo,¹⁸ la poca respuesta a los tratamientos especializados proporcionados por el Servicio de Dermatología de nuestro Centro Médico así lo avalan, las lesiones dermatológicas cada vez más extensas y graves mejoraron con el empleo de risperidona a dosis baja (1 mg diario por las noches).

Referencias

1. McKhann GM, Albert MS, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ. Clinical and pathologic diagnosis of frontotemporal dementia: Report of the work group on frontotemporal dementia and Pick's disease. *Arch Neurol* 2001; 58: 1803-1809.
2. Martín-Sánchez FJ, Ramírez-Díaz SP, Gil-Gregorio P. Las enfermedades neurodegenerativas vista desde la Geriatría. Demencias: Concepto, clasificación, valoración clínico diagnóstica y tratamiento. *Medicine* 2003; 8(108): 5786-5794.
3. Gregory CA, Hodges JR. Frontotemporal dementia: use of consensus criteria and prevalence of psychiatric features. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol* 1996; 9: 145-153.
4. Bertram L, Tanzy RE. The genetic epidemiology of neurodegenerative disease. *J Clin Invest* 2005; 115: 1449-1457.
5. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D et al. Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51: 1546-1554.
6. López-Pousa. Demencia frontal. *Año Gerontológico* 2002; 16: 355-374.
7. García FJ, Sánchez M, Pérez A. Prevalencia de demencia y de sus subtipos principales en sujetos mayores de 65 años: efecto de la educación y ocupación. *Estudio Toledo. Med Clin* 2001; 116: 401-407.
8. Sánchez-Valle Díaz R. Otras demencias neurodegenerativas. *Jano* 2004; 67: 1537. 45-47.
9. Barrer WW, Luis ChA, Kashuba A, Luis M, Harwood DG et al. Relative frequencies of Alzheimer disease, Lewy Body, vascular and frontotemporal dementia and hippocampal sclerosis in the state of brain bank. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2004; 16(4): 203-212.
10. Andrease N, Blenmow K, Sjödin C, Winblad B, Suärdsudd K. Prevalence and incidence of clinical diagnosed memory impairments in a geographically defined general population in Sweden. The Piteå Project. *Neuroepidemiology* 1999; 18: 144-155.
11. López-Pousa S, Vilalta J, Llimas J. The Prevalence of dementia in Girona. A pilot Study. *Neurología* 1995; 10(5): 189-193.
12. The Lund and Manchester groups. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. Consensus statement. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1994; 57: 416-418.
13. Beuchet O, Imler D, Cadet L, Blanc P, Girtanner C et al. El síndrome de Diógenes en Geriatría: comentario a propósito de tres observaciones. *Año Gerontológico* 2002; 16: 341-354.
14. Harcharek M, Jadzio K. Neuropsychological differences between frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a review. *Neuropsychology Review* 2005; 15(3): 131-145.
15. Rosen HJ, Gorno-Tempini ML, Goldman WP, Perry RJ, Schuff N et al. Patterns of brain atrophy in fronto temporal dementia and semantic dementia. *Neurology* 2002; 58: 198-208.
16. Olazarán FJ, Álvarez-Linera J, Benito-León J. Utilidad de la perfusión por resonancia magnética y de la espectroscopía combinadas en un caso de demencia frontotemporal. *Neurología* 2002; 17(1): 53-57.
17. Thompson JC, Stopford CL, Snowden JS, Neary D. Qualitative neuropsychological performance characteristics in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76(7): 920-7.
18. Mendez MF, Shapira JS, Miller BL. Stereotypical movements and frontotemporal dementia. *Mov Disord* 2005; 20(6): 742-5.

Mario Molina, Premio Nobel de Química y también participante en las conferencias de El Colegio Nacional, señaló que "Hemos salido del pleistoceno para adentrarnos en el antropoceno". Las cartas del destino del planeta están en manos de los hombres, de sus organizaciones, de sus tecnologías y de sus ánimos por cambiar y dar marcha atrás, para heredar a otras generaciones un mundo más digno, del que hemos recibido.