

Demencia frontotemporal desde una mirada neuropsicológica

Frontotemporal dementia from a neuropsychological point of view

Betsy Álvarez Vázquez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-8738-2018>

Pascual de Jesús López Escudero¹ <https://orcid.org/0000-0002-1054-4859>

Juan González Gacel¹ <https://orcid.org/0000-0001-9654-9177>

¹Hospital “Celia Sánchez Manduley”. Manzanillo, Granma, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: balvarezv@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La riqueza de las manifestaciones neuropsicológicas de la demencia frontotemporal, ha permitido la identificación de diferentes variantes de la enfermedad, sin embargo, existen pacientes en los que se entrelazan las características clínicas de más de una variante, lo que ha llevado a cuestionar lo relativo de las clasificaciones vigentes.

Objetivo: Caracterizar el funcionamiento cognitivo de un paciente donde concommitan alteraciones conductuales y del lenguaje, típicas de la demencia frontotemporal.

Caso clínico: Mujer diestra, de 50 años de edad, con cambios conductuales marcados, a los cuales, de forma progresiva, se sumaron alteraciones del lenguaje, en un periodo de evolución de aproximadamente un año y seis meses. Por imágenes de tomografía axial computarizada, se confirma atrofia cortical a predominio frontal. Se emplearon para la evaluación la batería neuropsicológica breve NEUROPSI, la escala Hasegawa y la batería de evaluación frontal de Litvan; se constata predominio de alteraciones en el lenguaje impresivo y expresivo, las funciones ejecutivas y en la memoria verbal.

Conclusiones: Las alteraciones detectadas, confirman la coexistencia de manifestaciones de la variante conductual (con tendencia a la desinhibición) y la variante semántica de la demencia frontotemporal.

Palabras clave: demencia; demencia frontotemporal; evaluación neuropsicológica.

<http://scielo.sld.cu>

<http://www.revmedmilitar.sld.cu>

ABSTRACT

Introduction: The richness of the neuropsychological manifestations of frontotemporal dementia has allowed the identification of different variants of the disease. However, there are patients in whom the clinical characteristics of more than one variant are intertwined, which has led to question the current classifications.

Objective: To characterize the cognitive functioning of a patient with concomitant behavioral and language disorders, typical of frontotemporal dementia.

Case presentation: Right-handed female, 50 years old, affected by marked behavioral changes, to which language alterations were progressively added in a period of evolution of approximately one year and six months. Images of Computerized Axial Tomography that confirm cortical atrophy mainly frontal. The Neuropsychological Battery abbreviated NEUROPSI, the Hasegawa Scale and the Litvan Frontal Evaluation Battery were used for the evaluation, with a predominance of alterations in printed and expressive language, executive functions and verbal memory.

Conclusions: The alterations detected confirm the coexistence of manifestations of the behavioral variant (with a tendency to disinhibition) and the semantic variant of frontotemporal dementia.

Keywords: dementia; frontotemporal dementia; neuropsychological evaluation.

Recibido: 02/11/2020

Aprobado: 25/03/2021

INTRODUCCIÓN

La demencia frontotemporal (DFT) representa en la práctica clínica una enfermedad poco común, a pesar de constituir la segunda causa de demencia en personas menores de 65 años.⁽¹⁾

El polimorfismo de su expresión sintomatológica, desde el punto de vista conductual y cognitivo, hace que de modo frecuente sea diagnosticada erróneamente como un problema psiquiátrico^(2,3) u otra enfermedad neurológica.⁽³⁾

<http://scielo.sld.cu>

<http://www.revmedmilitar.sld.cu>

Bajo licencia Creative Commons

La sintomatología para su definición es compleja e incluye alteraciones del lenguaje, disfunción ejecutiva, trastornos de la atención y de la memoria (afectación tardía), con relativa conservación de las praxias, gnosias, habilidades visuoespaciales y orientación temporoespacial.⁽⁴⁾

La DFT comprende dos síndromes claramente definidos según síntomas clínicos y el patrón regional de atrofia cerebral. El primero, caracterizado por el predominio de síntomas conductuales, denominado demencia frontotemporal, variante conductual y el segundo, caracterizado por el predominio del compromiso del lenguaje, conocido como afasia progresiva primaria, que incluye la afasia progresiva no fluente, la demencia semántica y afasia logopénica.⁽³⁾

El “Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales” en su quinta edición (DSM5), incluye el trastorno neurocognitivo (TNC) frontotemporal, mayor o leve, que comprende una serie de variantes sindrómicas: la variante de comportamiento y tres variantes de lenguaje (semántica, agramatical/ no fluente y logopénica).⁽⁵⁾

La DFT también puede estar asociada a otros cuadros clínicos, como la parálisis supranuclear progresiva, la degeneración corticobasal⁽¹⁾ y la esclerosis lateral amiotrófica.^(6,7)

Las formas de presentarse la enfermedad pueden ser muy disímiles desde el punto de vista neurocognitivo, y en muchos pacientes se entrelazan las características clínicas de más de una de las variantes definidas, lo que lleva al cuestionamiento de las clasificaciones vigentes.

Es importante el estudio de casos complejos o mixtos, que permiten a la comunidad científica valorar la posible relación de diferentes formas clínicas de la DFT: trastornos conductuales (tendencia a la desinhibición o inhibición) y tipos de afasia, en la búsqueda de posibles correlatos neuronales de las funciones cerebrales superiores y de algunos factores pronósticos y terapéuticos.

El presente trabajo se propone caracterizar el funcionamiento cognitivo de un paciente en quien concomitan alteraciones conductuales y del lenguaje, típicas de la DFT.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino, derecha, de 50 años de edad, blanca, universitaria. Acude a consulta de neuropsicología, acompañada de un directivo de su centro laboral, quien alega que desde hace aproximadamente un año y seis meses, observa en la paciente conductas inapropiadas en su trabajo,

<http://scielo.sld.cu>

<http://www.revmedmilitar.sld.cu>

con empleo frecuente de palabras obscenas y conductas impulsivas, que llegan en ocasiones a la agresividad. Esta situación muestra un empeoramiento progresivo.

Paciente vigil, con expresiones faciales que denotan retraimiento y manifestaciones de agresividad (desde el punto de vista verbal).

Como antecedentes patológicos personales refiere hipertensión arterial controlada y migraña. Sin antecedentes patológicos familiares que incluyan enfermedades neurológicas o psiquiátricas. Hábitos tóxicos: consumo de café.

En la tomografía axial computarizada se observan signos de atrofia de localización frontal, sin desplazamiento de estructuras de la línea media, sistema ventricular y fosa posterior normal. Electroencefalograma normal.

Para la evaluación neuropsicológica se empleó la batería neuropsicológica breve NEUROPSI, la escala Hasegawa y la batería de evaluación frontal de Litvan. Se constata un deterioro cognitivo grave, según rendimiento cognitivo global en la escala neuropsicológica NEUROPSI, con una puntuación total de 57 puntos.

La paciente se muestra orientada adecuadamente en tiempo y persona, pero solo parcialmente en espacio.

Están alteradas la memoria verbal para las funciones de fijación, la evocación espontánea y por claves (Fig. 1). Al reconocimiento, aunque mejora aparentemente el rendimiento a 5 unidades, se observan intrusiones.

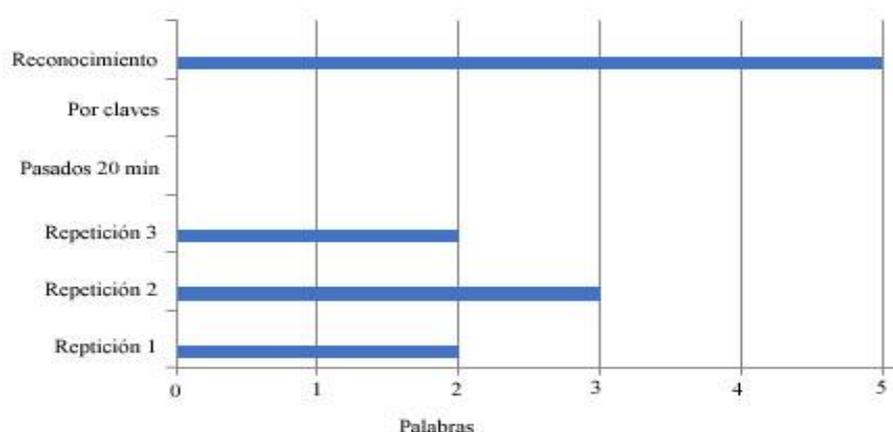


Fig. 1 - Rendimiento de la paciente en el aprendizaje de 6 palabras.

Rendimiento bajo al reproducir la figura semicompleja, pasados 30 minutos (Fig. 2C), y su resistencia a realizar la tarea, hace que se tome como no válida la evaluación de la memoria visuoespacial, para la funciones de evocación. Las habilidades visuoespaciales se observan conservadas frente a la copia de la figura (Fig. 2B).

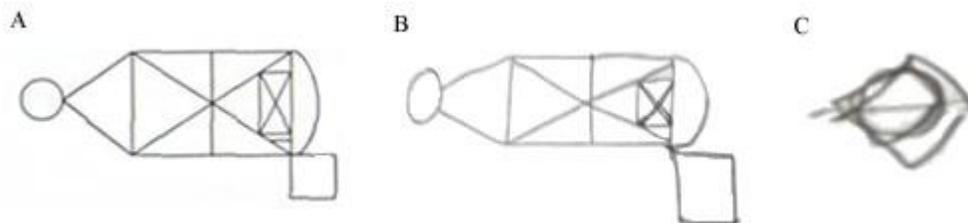


Fig. 2 – A: modelo de la figura semicompleja (Neuropsi); B: copia de la figura por la paciente y C: reproducción después de treinta minutos.

Se detectan alteraciones en el lenguaje impreso y expresivo. Está alterada la comprensión de órdenes complejas (2 puntos de 6). Tiene anomia marcada, con empleo frecuente de parafasias verbales de tipo semánticas, generalizadoras y circunloquios (2 puntos de 8). Presenta dificultades para entender algunos conceptos (“zurdo”, “secador”) y el lenguaje repetitivo se ve alterado solo para frases complejas.

En las funciones ejecutivas, se detecta deterioro de la evocación categorial fonológica (0 puntos). Capacidad de abstracción alterada (0 puntos de 6), dificultades para realizar secuencias motoras con la mano izquierda. Está alterada la ejecución en tareas de reacciones opuestas y movimientos alternos con ambas manos. Obtiene puntuación de 0 en tareas de “go no go” (batería frontal de Litvan).

En la prueba para descartar demencia (Hasegawa) rinde en los límites de una demencia incipiente (puntuación total: 17 puntos).

COMENTARIOS

En el caso de estudio se ilustra la preponderancia de los trastornos conductuales en las primeras etapas de la enfermedad, con tendencia a la impulsividad, agresividad, falta de tacto y de empatía. Sin embargo, los trastornos del lenguaje en un tiempo menor de dos años, comienzan también a ocupar un lugar determinante en el cuadro clínico.

Predominan alteraciones conductuales, con tendencia a la desinhibición. En el DSM-5 se reconoce que los individuos con la variante comportamental del TNC frontotemporal mayor, presentan diferentes grados de apatía o desinhibición.⁽⁵⁾

Una investigación realizada en Colombia, reconoce la apatía, irritabilidad y agresividad como las alteraciones conductuales más comunes en sujetos con TNC frontotemporal, variante conductual.⁽⁸⁾

El bajo rendimiento detectado en la memoria verbal para las funciones de fijación, evocación espontánea y evocación por claves, son datos que no difieren de los resultados descritos en estudios comparativos de la DFT, enfermedad de Alzheimer y demencia vascular, que incluyen la memoria reciente verbal entre las funciones cognitivas más deterioradas en los tres grupos.⁽⁹⁾ Sin embargo, el incremento del recuerdo al reconocimiento y la conservación de la orientación en tiempo y persona, sugieren una relativa conservación de las funciones de codificación y almacenamiento. Otras fuentes consultadas señalan que de forma típica, se produce una preservación de la memoria hasta etapas algo más avanzadas de la enfermedad.^(3,4)

Las habilidades visuoespaciales se observan conservadas frente a la copia de la figura semicompleja (Fig. 2B), lo que concuerda con lo expuesto en otras publicaciones, en las que se reconoce su relativa conservación en la DFT.^(1,4)

Se aprecian alteradas, la denominación y la fluidez verbal semántica. *Miranda* y otros⁽¹⁰⁾ informan en su investigación, dificultades en la nominación por confrontación visual y en fluidez verbal semántica, aunque mayores en la enfermedad de Alzheimer, que las encontradas en la demencia frontotemporal.

En la demencia semántica se ha reconocido, particularmente, la presencia de anomia. Los pacientes pueden tener un discurso fluente, estructurado desde el punto de vista sintáctico y fonológico, tienen problemas para darle significado a las palabras y no emplean parafasias fonémicas.⁽¹⁾ Este cuadro guarda gran similitud con el patrón de comportamiento del lenguaje descrito en el caso estudiado.

Se detecta en las funciones ejecutivas, deterioro de la evocación categorial fonológica, déficit en el razonamiento abstracto, en el control inhibitorio y la flexibilidad mental, resultados que coinciden con algunos datos expuestos en el DSM-5. Incluye entre las alteraciones del trastorno neurocognitivo frontotemporal, los déficits en la función ejecutiva, con bajo rendimiento en las pruebas de flexibilidad mental, razonamiento abstracto e inhibición de respuestas.⁽⁵⁾ En el caso referenciado,⁽⁶⁾ con el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y DFT, también se señalan dificultades en la conceptualización, flexibilidad mental y control inhibitorio.

La coexistencia de la variante conductual y semántica de la DFT en el caso presentado, apoya lo referido en la literatura científica; conforme esta demencia progresa, sus diferentes subtipos pueden empalmarse.⁽⁵⁾ Sin embargo, las clasificaciones vigentes de la enfermedad, se basan específicamente en su sintomatología inicial, pero no precisan particularidades evolutivas, lo cual descubre una entidad aún controvertida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez LI, Oliva B, Cueli BS, Carrizales RJ, Chi-Ahumada E, Jiménez CM. Demencia frontotemporal: revisión y nuestro punto de vista. Rev Mex Neuroci. 2018 [acceso: 10/11/2019];19(6):20-31. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2018/rmn186d.pdf>
2. Llibre RJ. Atención a personas con demencias y enfermedad de Alzheimer. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2013.
3. Custodio N, Montesinos R, Alarcón J O. Evolución histórica del concepto y criterios actuales para el diagnóstico de demencia. Rev Neuropsiquiatr. 2018[acceso: 10/11/2019];81(4):235-50. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rnp/v81n4/a04v81n4.pdf>
4. Acosta D, Brusco LI, Fuentes P. La enfermedad de Alzheimer, diagnóstico y tratamiento: una perspectiva latinoamericana. 3a ed. México: Médica Panamericana; 2011.
5. Asociación Americana de Psiquiatría. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-5). 5a Ed. Arlington: VA, Asociación Americana de Psiquiatría; 2014.

6. Pavez RA, Saá BN. Demencia frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica: presentación de un caso clínico. Rev. chil. neuro-psiquiatr. 2015 [acceso: 24/9/2020]; 53(4):286-93. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0717-9227201500>
7. Vicente AP, Moreno CM, San Millán TB, Outomuro PJ. Variante conductual de la demencia frontotemporal como forma de presentación de la degeneración corticobasal. Rev Neurol. 2018[acceso: 24/9/2019]; 67:436-40. Disponible en: <https://www.neurologia.com/articulo/2018196>
8. Chimbí AC, Santacruz EJ, Samper TR, Santamaría GH. Alteraciones del comportamiento de pacientes con diagnóstico de trastorno neurocognoscitivo en Bogotá (Colombia). Rev. colomb. Psiquiatr. 2018 [acceso:20/9/2020];49(3): 136-41. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0034745018301021>
9. Castillo RA, De Luna CJ, López GR, Pliego FF, Sánchez RU, Gallegos EG. Perfil neuropsicológico del trastorno neurocognitivo mayor debido a enfermedad de Alzheimer, vascular y trastorno frontotemporal en población mexicana. Rev Mex Neuroci. 2014[acceso: 24/9/2020];15(5):259-66. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2014/rmn145c.pdf>
10. Miranda A, Pruvost M, González PF, Rimoldi MF, Viale M, Cáceres M. Perfiles neuropsicológicos: Enfermedad de Alzheimer y Parkinson, Deterioro cognitivo leve, Trastorno depresivo mayor y Envejecimiento. Cuadernos de Neuropsicología. Panamerican Journal of Neuropsychology. 2015 [acceso: 20/1/2020]; 9(2):10-77. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6036062>

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses en relación a este artículo, ni fuentes de financiamiento.