



Clínica cotidiana

Demencia fronto-temporal variante conductual: la visión del médico general y de familia

Patricia Luzmila Ramírez Cabello*, Antonio Molina Siguero

Centro de Salud Presentación Sabio. Móstoles (Madrid).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de noviembre de 2017

Aceptado el 13 de marzo de 2018

On-line el 6 de julio de 2018

Palabras clave:

Demencia fronto-temporal

Disfunción cognitiva

Médico de familia

Keywords

Frontotemporal dementia

Cognitive dysfunction

Family physician

R E S U M E N

Presentamos el caso de un varón de 52 años, con demencia fronto-temporal variante conductual. Su evolución clínica fue progresiva, con grave deterioro cognitivo, aplanamiento afectivo y parkinsonismo simétrico secundario a antipsicóticos.

El enfoque de esta entidad es complejo, por lo que el presente caso ha implicado la participación del médico de familia, el neurólogo y el psiquiatra.

Debido a la gran variedad de condiciones neuropsiquiátricas y orgánicas que pueden incluirse en el diagnóstico diferencial, constituye un reto clínico.

© 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Behavioral-variant frontotemporal dementia: the view of the general and family physician

A B S T R A C T

We present the case of a 52-year male, with behavioral-variant frontotemporal dementia. His clinical course was progressive, with severe cognitive deterioration, emotional blunting and symmetric Parkinsonism secondary to antipsychotics.

The approach of this condition is complex, so that the present case involved the participation of the family physician, neurologist and psychiatrist.

This presents a clinical challenge due to the great variety of neuropsychiatric and organic conditions that can be included in the differential diagnosis.

© 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patricialuzmila.ramirez@salud.madrid.org (P.L. Ramírez Cabello).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2018.019>

2254-5506 / © 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Varón de 52 años de edad, bombero de profesión, sin antecedentes personales de importancia. Es traído por su esposa, quien comenta que desde hace 3 meses, presenta “comportamiento desafiante” sin llegar en ningún momento a la agresividad consigo mismo o hacia los demás, aficiones obsesivas, se olvida completamente de lo que no le interesa, comportamiento inmaduro, no es capaz de hacer razonamiento lógico. Tiene dificultad para nominar. Olvida las fechas de los cumpleaños de sus familiares, realiza conducción temeraria desde hace meses y ha empezado a tener problemas en su trabajo.

Exploración neurológica: comportamiento desafiante, marcando las líneas de la entrevista; *Mini-Mental State Examination* (MMSE): 29/30; no dibuja polígono; test del reloj: se fija en su reloj y copia los números, a pesar de que se le pide que no lo haga en reiteradas ocasiones.

Ante las alteraciones que presenta el paciente, y con la sospecha de trastorno progresivo del comportamiento, solicitamos analítica y derivamos para valoración por Neurología y Psiquiatría.

Analítica de sangre: hemograma, bioquímica, coagulación, autoinmunidad, serología para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), hepatitis B y C y sífilis sin alteraciones; solo se observa una mínima elevación del amonio.

Estudio de líquido cefalorraquídeo: sin alteraciones significativas.

Tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin contraste: sin alteraciones significativas.

TAC tóraco-abdomino-pélvico con y sin contraste intravenoso: sin alteraciones significativas.

Resonancia magnética (RM) cerebral: en secuencia *Fluid Attenuated Inversion Recovery* (FLAIR) T2 se observa leucoencefalopatía secundaria a vasculopatía de pequeño vaso; prominencia de surcos de la convexidad y cisuras, así como aumento del sistema ventricular secundarios a cambios atróficos involutivos leves, de predominio temporal (Fig. 1).

Valoración por Psiquiatría: consciente y orientado globalmente, hipertímico, afecto sintónico e hiperreactivo; discurso espontáneo, saltigrado, con fuga de ideas, reiterativo, escrupuloso, minimizador de clínica actual y centrado en su pérdida de memoria; la impresión diagnóstica en el Eje I: episodio maniaco a filiar.

El Servicio de Neurología descarta causas orgánicas. A partir de la valoración psiquiátrica, plantea la sospecha de brote maniaco. Se inicia un periodo de seguimiento por ambos Servicios. Se pauta tratamiento con varios fármacos antipsicóticos (risperidona, aripiprazol, litio y quetiapina), a pesar de lo cual se asiste a un empeoramiento progresivo de varios dominios cognitivos.

Nueva RM cerebral: no se observan cambios respecto a la prueba previa.

Electroencefalograma (EEG): normal.

La valoración neuropsicológica realizada durante el ingreso muestra déficits graves en múltiples áreas cognitivas.

Tomografía por emisión de positrones cerebral (PET cerebral): demencia córtico-basal, hipometabolismo moderado-grave extenso en la región frontal y temporal bilateral, de predominio izquierdo.

Tomografía computarizada con foto-emisión (SPECT) cerebral de transportadores presinápticos de dopamina (Datscan): los núcleos estriados muestran una disminución global de su actividad, con una leve asimetría en la captación de los putámenes (Fig. 2). Dada esta afectación, se solicita estudio de receptores post-sinápticos de la dopamina (IBZM).

SPECT cerebral de receptores dopaminérgicos postsinápticos (IBZM): los núcleos estriados muestran disminución global de la captación de receptores postsinápticos en ambos estriados, más marcado en los putámenes.

Estudio genético: progranulina y C9ORF negativas.

En conclusión, atendiendo a la clínica del paciente, los resultados del PET-TAC cerebral, del SPECT cerebral pre y post-

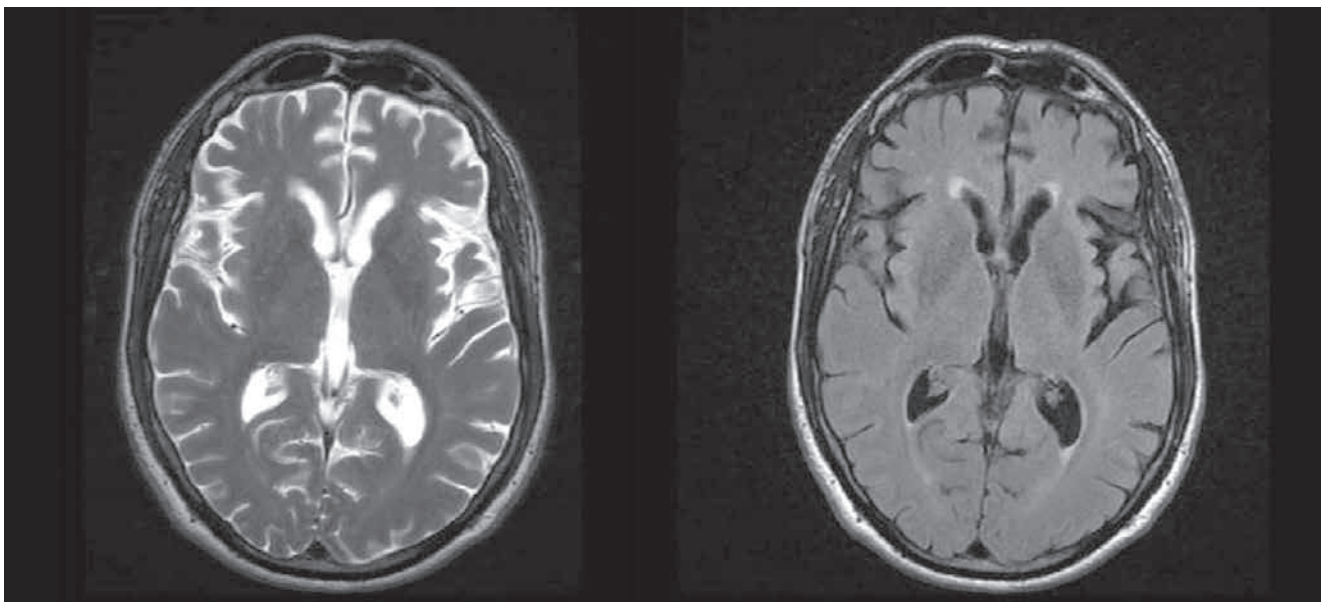


Figura 1 – RM cerebral: leucoencefalopatía secundaria a vasculopatía de pequeño vaso. Cambios atrófico involutivos leves, de predominio temporal.

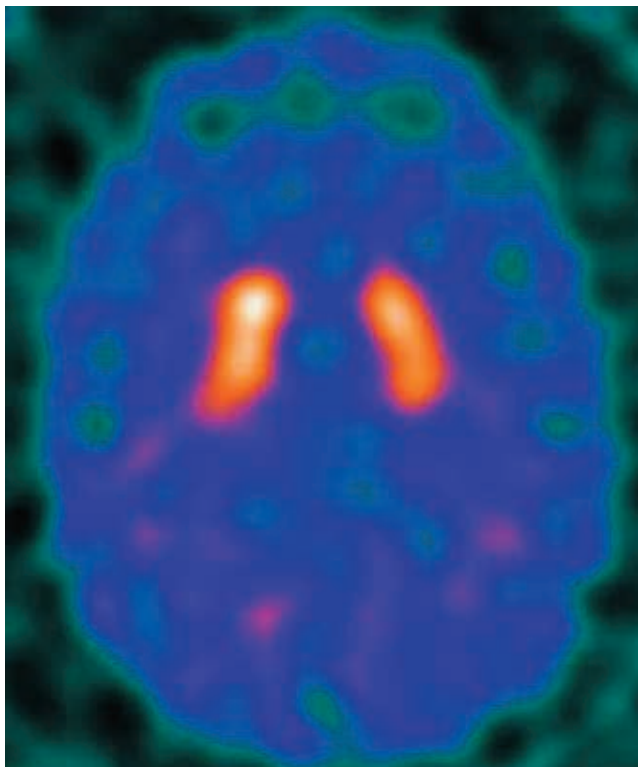


Figura 2 – SPECT cerebral: leve asimetría en la captación a nivel de los putámenes.

sinápticos, además de la exclusión de otras causas, se considera que se trata de una probable demencia fronto-temporal variante conductual.

Comentario

La demencia fronto-temporal (DFT) conforma un grupo de desórdenes neurodegenerativos heterogéneos clínica y neuropatológicamente. Se caracteriza por cambios en el comportamiento social, en la personalidad y por afasia, acompañados de la degeneración de los lóbulos temporal o frontal. Es una entidad infradiagnosticada, pues en una gran cantidad de pacientes que presentan cambios conductuales se confunde con cuadros psiquiátricos¹.

Según lo descrito por la literatura, la DFT es una de las causas más comunes de demencia en edades tempranas, con una media que oscila entre 45 y 64 años. Se observa una leve predominancia masculina¹, condiciones que se cumplen en nuestro paciente.

Se han identificado varias mutaciones genéticas: en el gen *C9ORF72*, localizado en el cromosoma 9, que representa el 12-25 % de los casos familiares y se relaciona con DFT variante conductual con o sin enfermedad de motoneurona; en el gen que codifica la progranulina (*GRN*), localizado en el cromosoma 17².

La DFT comprende 3 síndromes clínicos principales: la DFT variante conductual, la demencia semántica y la afasia primaria progresiva no fluente.

En nuestro caso, observamos un tipo de DFT variante conductual (VC), que representa el 50 % de todos los casos. Los puntos clave en el diagnóstico de esta entidad son los cambios progresivos en la personalidad y en el comportamiento. A este respecto hay que destacar que este grupo de pacientes suele desarrollar desinhibición o comportamiento social inapropiado. La apatía es otra de las manifestaciones; se ha descrito incluso que algunos pacientes pueden participar menos en las conversaciones, lo cual es muchas veces confundido con depresión. El aplanamiento afectivo o la insensibilidad hacia los demás es otra de las manifestaciones, algo que objetivamos en nuestro paciente; es indicativo probablemente del compromiso de la región frontal derecha y de las temporales anteriores, que se relacionan con la pérdida de simpatía y empatía³.

Desde la consulta de atención primaria los cambios conductuales, de personalidad, el aplanamiento afectivo, la alteración en el rendimiento laboral y en la convivencia familiar, nos hicieron sospechar un trastorno del comportamiento a filiar. Solicitamos analítica para descartar comorbilidades médicas que pueden afectar el comportamiento y producir deterioro cognitivo. El diagnóstico diferencial es amplio: entre las causas orgánicas de demencia, destaca el déficit de vitamina B12, el fallo hepática, el fallo renal, el hipotiroidismo, los procesos autoinmunes, las enfermedades infecciosas... Asimismo debemos descartar otras causas de demencia, como la enfermedad de Alzheimer, las vasculares, los cuerpos de Lewy...⁴.

La valoración psiquiátrica es muy importante, ya que el trastorno bipolar, el de personalidad límite, la esquizofrenia tardía, el obsesivo compulsivo y la depresión, entre otras, constituyen su principal diagnóstico diferencial⁵.

Las pruebas neuropsicológicas aportan patrones de alteración de las funciones ejecutivas en pacientes con DFT⁶.

Las pruebas de imagen, como la TAC y la RM cerebral, permiten descartar procesos como tumores, infecciones... Asimismo, permiten valorar el grado de atrofia frontal y temporal.

La neuroimagen funcional, como la tomografía computarizada con foto emisión (SPECT) o la tomografía por emisión de positrones (PET) son de utilidad pues evidencian hipoperfusión o hipometabolismo en los lóbulos frontal y temporales⁷.

Se puede decir que el tratamiento es sintomático o de apoyo, pues no existe mucha experiencia sobre su eficacia.

El consorcio internacional de criterios de la DFT variante conductual (2011), publicó nuevas categorías diagnósticas:

- La primera es la posible DFT (VC). Se requiere cumplir tres de seis características clínicas: desinhibición, apatía/inercia, pérdida de simpatía/empatía, conductas perseverantes/compulsivas, hiperoralidad y perfil neuropsicológico degenerativo.
- La segunda es la probable DFT (VC). Se basa en los mismos criterios clínicos, además de disminución funcional demostrable y resultados de imagen que reflejan la localización anatómica principal de la neurodegeneración en DFT (VC), es decir, atrofia del lóbulo frontal o temporal, hipometabolismo o hipoperfusión. En ambas categorías se requiere previamente excluir otras causas de demencia.
- Finalmente, la tercera es la DFT (VC) confirmada con biopsia, prueba histopatológica post-mortem o existencia de una mutación⁸.

En conclusión, la DFT variante conductual es un dramático cuadro neurodegenerativo que afecta a personas en edad

media y productiva de la vida. Su aproximación es un reto diagnóstico; es importante su abordaje multidisciplinario para identificar precozmente a los pacientes y brindarles un tratamiento de apoyo que mejore su calidad de vida y la de su familia.

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que en este caso clínico no aparecen datos del paciente; sin embargo, al exponer datos de su historia clínica, resultados de analíticas e imágenes se cuenta con el consentimiento informado de su representante (esposa) para la exposición del presente caso.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores declaran que en este caso clínico no aparecen datos del paciente, sin embargo, contamos con el consentimiento informado firmado por su representante (esposa).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Agradecemos la ayuda de todo el personal del Centro de Salud Presentación Sabio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee SE, Miller BL. Frontotemporal dementia: Clinical features and diagnosis. En: DeKosky ST (editor). Uptodate. 2016.
2. Fernández M, Matías JA, Moreno T. Demencia frontotemporal variante conductual: biomarcadores, una aproximación a la enfermedad. *Neurología*. 2015; 30: 50-61.
3. Fernández M, Matías JA, Moreno T. Demencia frontotemporal variante conductual: aproximación clínica y terapéutica. *Neurología*. 2014; 29: 464-72.
4. Senties H, Estañol B. Reversible dementias and treatable dementias. *Rev Neurol*. 2006; 43: 101-12
5. Warren JD, Rohrer JD, Rossor MN. Clinical review. Frontotemporal dementia. *BMJ*. 2013; 347: f4827.
6. Hutchinson AD, Mathias JL. Neuropsychological deficits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. A meta-analytic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007; 78: 917-28.
7. Pigue OT, Hornberger M, Mioshi E, Hodges J. Behavioural-variant frontotemporal dementia: diagnosis, clinical staging, and management. *Lancet Neurol*. 2011; 10: 162-72.
8. Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, Mendez MF, Kramer JH, Neuhaus J, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*. 2011; 134: 2456-77.