

## La demencia más psiquiátrica: demencia frontotemporal, variante frontal

C. Charro-Gajate, E. Diéguez-Perdiguero, L.A. González-Martínez

**Introducción.** La demencia frontotemporal (DFT) se define como una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por un cambio progresivo en la personalidad y el comportamiento y/o una alteración temprana y progresiva del lenguaje. Se considera la segunda causa más frecuente de demencia en menores de 65 años. **Caso clínico.** El objetivo de este estudio es describir un caso clínico de DFT variante frontal, incidiendo en la importancia del diagnóstico diferencial con los trastornos del estado de ánimo. Los criterios clínicos de consenso que se manejan en la actualidad son los propuestos por el grupo de Neary en 1998, que se podrían sintetizar en: inicio insidioso y progresión gradual, trastorno precoz de la conducta social, alteración precoz de la capacidad de autorregulación, superficialidad e indiferencia emocional, y anosognosia precoz. **Conclusiones.** La dificultad del diagnóstico diferencial en sus primeras fases radica en que en la DFT siempre se hallan cambios emocionales y del comportamiento que prevalecen sobre los déficits cognitivos. Así, suelen sugerirse otras explicaciones, como trastornos depresivos, episodios maníacos o problemas psicosociales. Por tanto, para mejorar el diagnóstico precoz es necesario realizar pruebas complementarias como la resonancia magnética y la exploración neuropsicológica. Los estudios de neuroimagen a través de resonancia magnética han revelado atrofia frontal en un 80% de los casos. Por su parte, la exploración neuropsicológica integral debe incluir de forma especial funciones frontales, puesto que las pruebas de cribado y generales no permiten detectar déficits en fase inicial.

**Palabras clave.** Demencia frontotemporal. Manía. Neuropsicología. Neuropsiquiatría.

### **The most psychiatric dementia: frontal variant frontotemporal dementia**

**Introduction.** Frontotemporal dementia (FTD) is defined as a neurodegenerative disease that is characterised by a progressive change in the personality and behaviour and/or an early and progressive effect on language. It is considered to be the second most common cause of dementia in persons below 65 years of age. **Case report.** The aim of this study is to describe a clinical case of frontal variant FTD, with emphasis on the importance of the differential diagnosis with mood disorders. The clinical consensus criteria used today are those put forward by Neary's group in 1998, which can be summed up as: insidious onset and gradual progression, early social conduct disorder, early alterations affecting the capacity for self-regulation, shallow emotions and indifference, and early anosognosia. **Conclusions.** The difficulty in the differential diagnosis in the early stages of the disease lies in the fact that in FTD there are always emotional and behavioural changes that prevail over the cognitive deficits. Hence, other explanations are usually put forward, such as depressive disorders, manic episodes or psychosocial problems. Thus, in order to improve early diagnosis complementary tests such as magnetic resonance imaging and a neuropsychological examination must be performed. Neuroimaging studies by means of magnetic resonance scanning have revealed frontal atrophy in 80% of cases. On the other hand, the complete neuropsychological examination must pay special attention to frontal functions, since neither the screening nor the general tests allow deficits to be detected in the initial phase.

**Key words.** Frontotemporal dementia. Mania. Neuropsychiatry. Neuropsychology.

Servicio de Psiquiatría.  
Complejo Asistencial de Burgos. Burgos, España.

#### **Correspondencia**

Dra. Celia Charro Gajate.  
Servicio de Psiquiatría.  
Complejo Asistencial de Burgos. Avda. Islas Baleares, s/n. E-09006 Burgos.

#### **E-mail**

celiacharro@hotmail.com

#### **Agradecimientos**

Al Dr. Jesús de la Gándara Martín, por su supervisión.

Este trabajo obtuvo el primer premio *ex aequo* del Primer Concurso de Casos Clínicos del Área Temática de Psicogeriatría de Psiquiatría.com y la Sociedad Española de Psicogeriatría, que contó con el patrocinio de Brainpharma.

## Introducción

El diagnóstico de la demencia frontotemporal (DFT) ha sido durante años un reto para muchos clínicos que se enfrentaban, por un lado, a un importante desconocimiento sobre esta enfermedad, y por otro, a una falta de consenso en los criterios diagnósticos. La idea de que la definición de demencia implica un trastorno general de la memoria y el desinterés por los aspectos no cognitivos de las demencias hizo que se prestara poca atención a los trastornos de presentación focal [1]. Sin embargo, se ha logrado despertar un interés científico creciente tras las investigaciones en 1986 de los grupos de Lund y Manchester [2] y la aparición de los datos sobre la prevalencia de este tipo de demencia. Este auge se reflejó en 1998, cuando se establecieron unos criterios diagnósticos consensuados [3] (Tabla I) que siguen vigentes en la actualidad.

Autores más actuales [4] definen la DFT como una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por un cambio progresivo en la personalidad y el comportamiento, y/o una alteración temprana y progresiva del lenguaje, en la que la memoria y las capacidades visuoespaciales están relativamente preservadas en los estadios iniciales.

En cuanto a los datos de prevalencia, los diferentes estudios no siempre arrojan resultados similares. La mayoría de los autores [3] coinciden en señalar que un 10% de los casos de demencia degenerativa primaria corresponden a DFT, y se considera la segunda causa más frecuente de demencia en menores de 65 años. También señalan que habitualmente se inicia en torno a la tercera década de la vida y que la duración de la enfermedad suele oscilar entre tres y cinco años [4].

Clínicamente se diferencian tres síndromes básicos cuyos criterios establecieron el grupo de Neary [3]: variante frontal, afasia progresiva primaria no fluente y demencia semántica. Siguiendo esta clasificación de consenso, en nuestro caso nos referiremos a la variante frontal de la DFT.

La característica primordial de la DFT, variante frontal [5], es un grave trastorno de conducta y de la personalidad del paciente, que se refleja en la dificultad para modular el comportamiento ante situaciones sociales. Son frecuentes las alteraciones de los hábitos orales y relacionados con la ingesta, como la comida excesiva, el consumo excesivo de tabaco y alcohol, y la exploración oral de objetos incomedibles. Frecuentemente se ob-

servan conductas rituales y estereotipadas. En la fase inicial de la enfermedad, estas alteraciones de conducta y de personalidad suelen prevalecer a los déficits cognitivos, lo que dificulta la posibilidad de un diagnóstico precoz.

En los estadios precoces, la exploración neurológica convencional es normal y la capacidad cognitiva global y la memoria pueden estar conservadas. Los tests neuropsicológicos generales (test minimal) son normales. La memoria es normal o está poco afectada. Existe una afectación de la capacidad ejecutiva, de la fluencia verbal, del pensamiento abstracto y del razonamiento. Los fallos en los tests frontales son llamativos cuando el enfermo aún puntúa normalmente, o casi, en los tests cognitivos generales [6].

Las alteraciones emocionales suelen observarse ya al principio de la enfermedad, siendo a veces difíciles de distinguir de los estados depresivos o hipomaniacos. A menudo, los síntomas de ansiedad y depresión y los cambios rápidos de humor dan paso a la despreocupación emocional. El afecto se describe a menudo como aplanado e indiferente, y el paciente muestra escasa frustración o malestar en relación con sus propias alteraciones [6].

## Caso clínico

Mujer de 60 años que ingresa por primera vez en la Unidad de Agudos tras acudir al Servicio de Urgencias por estado de ánimo eufórico, verborrea, gastos excesivos y disminución de la necesidad de dormir. Acude acompañada de dos hermanas.

Soltera, desde su juventud vive sola en Madrid, con buen funcionamiento. Ha realizado estudios secundarios y ha estado trabajando en diversos puestos de limpieza. Es la pequeña de siete hermanos. Nacida de un embarazo y parto normales, no refiere incidencias en el desarrollo motor ni psicomadurativo, ni tampoco en la adaptación escolar, social o familiar.

Desde hace 20 años mantiene tratamiento ambulatorio por síntomas depresivos en consulta psiquiátrica. En este periodo se le ha pautado tratamiento psicofarmacológico con benzodiazepinas y antidepresivos (venlafaxina, clomipramina), con remisión de los síntomas y varias recaídas. Nunca ha presentado episodios hipomaniacos.

No refiere alergias medicamentosas. Padece hipercolesterolemia en tratamiento con estatinas y

**Tabla I. Criterios diagnósticos de consenso [3].****Criterios esenciales**

- Inicio insidioso y progresión gradual
- Trastorno precoz de la conducta social de relación interpersonal
- Alteración precoz de la capacidad de autorregulación cuantitativa de la conducta personal
- Superficialidad e indiferencia emocional precoces
- Anosognosia precoz

**Manifestaciones que apoyan el diagnóstico**

- Comienzo antes de los 65 años
- Agrupación familiar de demencia o antecedente de un trastorno similar en un familiar de primer grado
- Trastorno de conducta
- Alteraciones del habla y del lenguaje
- Signos físicos
  - Reflejos de desinhibición cortical
  - Incontinencia urinaria
  - Acinesia, rigidez, temblor
  - Presión arterial baja y lábil
  - Parálisis bulbar, debilidad y atrofia muscular, fasciculaciones (enfermedad de la neurona motora)
- Pruebas complementarias
  - 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
  - Electroencefalograma normal en estadios con demencia evidente
  - Pruebas de neuroimagen cerebral (estructural o funcional): anomalía de predominio frontal o temporal anterior

diabetes mellitus tipo 2, diagnosticada hace diez años y en tratamiento con antidiabéticos orales. Amigdalectomía, apendicectomía y histerectomía con anexectomía derecha en 1990. No consume tabaco, alcohol ni drogas.

No se conocen datos de enfermedades psiquiátricas o neurodegenerativas en la familia.

En otoño del 2008 comenzó a presentar estado de ánimo expansivo, problemas de planificación de rutinas diarias y trastorno alimentario, distraibilidad, pérdida de las normas de comportamiento social y aumento de la ingesta.

Esa Navidad volvió a Burgos para compartir las fiestas con sus hermanas y familiares. Durante la cena de Nochebuena, su familia percibe un cambio notable en su comportamiento ('nuestra hermana había cambiado, siempre fue una persona muy educada y respetuosa'). Durante esa cena la encuentran verborrérica, con pérdida de distancias y desinhibida socialmente. Relatan que realizó diversos comentarios inadecuados a algunos de los familiares presentes y que hablaba de pla-

nes cuestionables, en relación a un viaje al Caribe para conocer a su futuro marido.

La familia refiere que la situación se hizo insostenible la semana previa a las fiestas de Reyes. En los dos primeros días, la paciente comienza a presentar estado de ánimo expansivo y disminución de la necesidad de dormir, permaneciendo durante dos noches deambulando por el domicilio familiar, con un discurso reiterativo en relación a dicha celebración y los regalos a sus familiares. El tercer día sale por la mañana con intención de realizar las compras del día de Reyes y no regresa a la hora del almuerzo. Al anochecer aparece cargada de regalos que entrega a sus familiares, mostrándose con estado de ánimo eufórico, pero también irritable cuando se le indica la inadecuación de los regalos y la posibilidad de devolverlos. Los familiares le preguntan por el dinero gastado en los regalos y la paciente se muestra confusa y agitada, sin poder dar respuesta. Los familiares comentan que la situación se hace insostenible cuando la paciente indica su intención de viajar al

**Tabla II. Resumen de puntuaciones de la batería neuropsicológica.**

	Puntuación directa	Puntuación total
Fluidez verbal semántica (animales)	13	
Fluidez verbal fonológica (FAS)	8	
Dígitos directos	4	10
Dígitos inversos	3	10
<i>Trail Making Test A</i>	77	
Clave de números	19	60
Denominación visuoverbal (Boston abreviado)	11	15
Semejanzas (WAIS)	4	33

WAIS: escala de inteligencia para adultos de Wechsler.

Caribe a la semana siguiente, comentando que ya había comprado el billete y que esperaba conocer allí a su futuro marido. Sus familiares se encuentran desconcertados y ante la incapacidad para manejar la situación deciden acudir a Urgencias.

La paciente está consciente, bien orientada autopsíquica y alopsíquicamente. Durante la entrevista se muestra irritable y poco colaboradora, con actitud pueril y jocosa. Nula conciencia de enfermedad. Humor disfórico con ánimo expansivo e irritable. Se aprecia distraibilidad y destaca una marcada taquipsiquia y verborrea. Aumento de la actividad intencionada, con planes cuestionables y gastos excesivos. Presenta un lenguaje descarrilado e incoherente, con frecuentes respuestas tangenciales y diversas parafasias semánticas. Sin alteraciones del contenido del pensamiento ni de la sensopercepción, ni tampoco ideas de muerte o de autolisis. Presenta lagunas mnésicas que tiende a rellenar confabulando. Hiporfagia. Disminución de la necesidad de sueño.

A su llegada al Servicio de Urgencias, la paciente presenta unas constantes vitales dentro de la normalidad. El resto de la exploración física no denota hallazgos valorables.

Las pruebas analíticas muestran un hemograma normal, glucemia basal de 170 mg/dL, hemo-

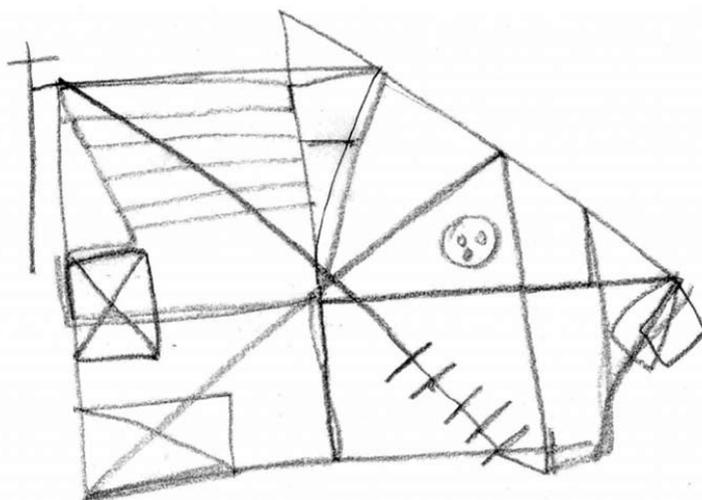
globina glicosilada del 6,8%, y el resto de parámetros bioquímicos, normales. También son normales los parámetros de vitamina B<sub>12</sub> y ácido fólico, hormonas tiroideas y el sedimento urinario.

El electrocardiograma y el electroencefalograma no muestra alteraciones significativas.

Se practica una resonancia magnética craneal con sedación, que denota pequeñas lesiones isquémicas subcorticales en ambos hemisferios y leve atrofia cortical en las regiones frontales.

Se evalúan las funciones cognitivas superiores mediante la escala de memoria de Wechsler-III, el test de vocabulario de Boston, el *Trail Making Test*, el test de la figura compleja de Rey y la prueba de semejanzas de la escala de inteligencia de adultos de Wechsler (Tabla II). Se objetiva lo siguiente:

- **Atención.** *Span* atencional levemente disminuido y ligera afectación en tareas atencionales de control mental. La velocidad de procesamiento de la información se encuentra levemente disminuida. Grave afectación en atención alterante.
- **Funciones ejecutivas.** Grave deterioro en evocación categorial fonológica y leve en evocación categorial semántica. Grave afectación en flexibilidad cognitiva, con frecuentes respuestas



**Figura.** Praxias constructivas: copia de la figura de Rey.

perseverativas. Déficits graves en planificación y razonamiento abstracto.

- *Lenguaje.* Leve déficit en denominación visuoverbal, con parafasias semánticas.
- *Praxias.* Leve déficit en praxias visuoespaciales, con dificultades de organización visuoespacial (Figura).
- *Memoria.* La memoria verbal inmediata, reciente y diferida se encuentra dentro del límite inferior de la normalidad. Leve deterioro en reconocimiento verbal. Aparecen frecuentes confabulaciones y perseveraciones. Déficits graves en memoria de trabajo.

La paciente es diagnosticada de DFT, variante frontal, siguiendo los criterios del grupo de Neary (Tabla I).

Como intervención psicofarmacológica se le pauta tratamiento con 150 mg/día de venlafaxina, 1,5 mg/día de bromacepam, 50 mg/día de quetiapina y 5 mg/día de donepecilo.

Se planifica un programa de estimulación cognitiva para realizar en el domicilio familiar. Se plantean como objetivos fundamentales el mantener el mayor tiempo posible las funciones preservadas e intentar retrasar la progresión del deterioro cognitivo.

También se planifican tres sesiones de psicoeducación familiar con el objetivo de informar a los familiares de la enfermedad, los cuidados ne-

cesarios que va a requerir el paciente y su expresión emocional.

Tras el alta hospitalaria, su familia tomó la decisión de que la paciente se trasladara a vivir a Burgos. En ese momento se encontraba eufémica y el deterioro cognitivo se hacía cada vez más visible.

Durante los meses siguientes se produce una progresión de los déficits cognitivos y de la capacidad funcional de la paciente. Los familiares relatan que presenta un grave déficit disejecutivo, con incapacidad para planificar tareas cotidianas y graves déficits atencionales, y comentan que es incapaz de manejar dinero o de realizar restas. En cuanto al comportamiento social, cada vez se muestra más desinhibida y han aparecido diversas conductas inapropiadas, como orinar en la calle, insultar, vociferar, etc. Los familiares destacan la aparición de hiperoralidad, ya que informan de que come con gran apetito y de forma impulsiva, 'como si nunca estuviera saciada'. Los familiares relatan que los síntomas hipomaniacos no han reaparecido y que actualmente se encuentra apática, con embotamiento afectivo, y en ocasiones irritable.

## Discusión

Consideramos que existen tres motivos que dificultan el diagnóstico diferencial entre DFT y los trastornos del estado de ánimo.

En primer lugar, en la DFT siempre se hallan presentes cambios emocionales y del comportamiento. En las primeras fases suelen ser no específicos y difíciles de reconocer como primeras manifestaciones de una demencia. Así, suelen sugerirse otras explicaciones, como trastornos depresivos, episodios maníacos o problemas psicosociales. El estado de ánimo de euforia, en especial cuando se asocia con un aumento de la locuacidad y la agitación, puede confundirse en un primer momento con un estado de manía o hipomanía. Esto fue lo que sucedió en el caso de nuestra paciente, ya que comenzaron a aparecer síntomas inespecíficos en otoño del 2008, que se atribuyeron a la soledad o a un empeoramiento de su cuadro psiquiátrico.

En segundo lugar, en la fase inicial de la enfermedad, estas alteraciones de conducta y de personalidad suelen prevalecer sobre los déficits cognitivos, lo que dificulta la posibilidad de un diagnóstico precoz. En nuestro caso, la familia relataba en un primer momento únicamente los cambios de personalidad y emocionales, no haciendo referencia a los déficits cognitivos. Esto no significa que los déficits cognitivos no existan, sino que son menos visibles que las alteraciones de conducta.

En tercer lugar, en los estadios precoces, la exploración neurológica convencional es normal y las pruebas complementarias que arrojan información son la resonancia magnética y la exploración neuropsicológica. En nuestro caso, estas dos pruebas han resultado esenciales para el diagnóstico. Por tanto, destacamos la necesidad de realizar una exploración neuropsicológica integral que incluya de forma especial funciones frontales, ya

que si se realizan pruebas de cribado o tests generales es posible que, en una fase inicial, no se detecten los déficits.

Por último, debemos destacar los datos de prevalencia [3], ya que se considera la segunda causa más frecuente de demencia en menores de 65 años. Por tanto, en pacientes con edad comprendida entre 50 y 60 años y sin antecedentes psiquiátricos previos, constituye un diagnóstico que es fundamental tener en cuenta.

---

## Bibliografía

1. Serra J. Variante frontal de la demencia frontotemporal. In Alberca R, López-Pousa S, eds. *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2002. p. 365-85.
2. Lund & Manchester Groups. Consensus statement. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 416-8.
3. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51: 1546-54.
4. Molinuevo J, Rami L, Lladó A. In Peña-Casanova J, ed. *Neurología de la conducta y neuropsicología*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007.
5. Gustafson L, Passant U. Demencia frontotemporal. Diagnóstico y tratamiento. *Psicogeriatría* 2002; 2: 22-9.
6. Alberca R. Demencias degenerativas corticales de comienzo focal. In Alberca R, López-Pousa S, eds. *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2002. p. 349-54.