

# Demencia Fronto-Temporal (DFT), variante conductual (DFTvc): a propósito de un caso

Carmen Moreno Menguiano, M<sup>a</sup> Ángeles Corral Y Alonso, Fernando García Sánchez, M<sup>a</sup> Marta Gutiérrez Rodríguez, Juan José Vázquez Vázquez, Manuel Ortega Moreno.  
Hospital Universitario de Móstoles. Móstoles. Madrid. España.



## INTRODUCCIÓN

La demencia frontotemporal engloba un grupo de enfermedades neurodegenerativas con características clínicas, fisiopatológicas y anatómicas particulares. Son consecuencia de trastornos hereditarios o idiopáticos que causan la degeneración del lóbulo frontal y, en ocasiones, lóbulo temporal del cerebro (J. Huang, 2020).

Según la OMS, la demencia afecta a nivel mundial a unos 50 millones de personas. La DFT es la tercera forma más común de demencia, después de la enfermedad de Alzheimer y la demencia por cuerpos de Lewy, con una prevalencia a nivel mundial del 3 - 26% en individuos mayores de 65 años, siendo la edad media de inicio entre **50-65 años**. (Stahl, Morrisette, 2019). En la actualidad es posible detectar mutaciones genéticas en casos familiares. No obstante, el diagnóstico definitivo de la enfermedad solo es posible postmortem. En pruebas de neuroimagen encontraremos atrofia del lóbulo frontal y/o temporal.

Las principales **características clínicas** son: alteraciones del comportamiento y la personalidad, disfunción ejecutiva y afectación progresiva del lenguaje. (Rodríguez Leyva et al, 2018). La DFT se divide en 4 subtipos en función de su presentación clínica: DFT variante conductual (DFTvc), Afasia progresiva primaria variante semántica (APPvs), Afasia progresiva primaria variante no fluente (APPvnf) y Afasia progresiva primaria variante logopéica (APPvl).

La **DFT variante conductual (DFTvc)** es la forma más común, aproximadamente el 50% de los casos. Entre las características clínicas que definen a la DFTvc se encuentra las alteraciones en la cognición social, es decir en el conjunto de habilidades complejas necesarias para participar con éxito en las interacciones sociales como la empatía, el conocimiento de las normas sociales o el razonamiento moral (Hodges, J. R., Piguet O, 2018).

La evolución media de la enfermedad en la DFT es de aproximadamente siete a nueve años desde el inicio de los síntomas clínicos. La duración de la enfermedad varía entre los diferentes subtipos, siendo más corta en el caso de la variante conductual. (Coyle-Gilchrist IT et al, 2016).

Hasta el momento actual no se han desarrollado fármacos eficaces en el tratamiento de esta enfermedad. Los fármacos utilizados en la Enfermedad de Alzheimer, como los inhibidores de la acetilcolinesterasa o los inhibidores del receptor NMDA, no proporcionan beneficios en la DFT y pueden incluso tener un impacto negativo en la cognición. (Hodges, J. R., Piguet O, 2018). Los síntomas conductuales pueden llegar a ser graves (desinhibición, agitación, agresividad) y generar una importante disrupción en la vida de los pacientes y sus cuidadores. Para ellos se emplean habitualmente inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y/o antipsicóticos, aunque no siempre con los resultados deseados. Además **las intervenciones no farmacológicas, especialmente encaminadas al manejo de las conductas difíciles o inapropiadas han demostrado resultados positivos, contribuyendo a mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.**

### Signos y síntomas diagnóstico de DFTvc:

- Cambios progresivos en la personalidad: Desinhibición, Apatía, pérdida de Empatía.
- Hiperoralidad
- Conductas perseverantes/compulsivas
- Déficits cognitivos (disfunción ejecutiva)
- Memoria ayudada con pistas y capacidades visuoespaciales intactas

## DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO:

Varón de 69 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos o psiquiátricos de interés, sin tratamiento farmacológico habitual y sin hábitos tóxicos, que acude a consultas a instancias de la familia refiriendo cambios de carácter (se muestra irritable, conductas desinhibidas y rechazo al aseo personal) y alteraciones de memoria de **un año de evolución**. En una primera exploración neurológica se objetiva: desorientación en espacio y tiempo, importante alteración atencional y disfunción ejecutiva. Severa alteración mnésica que no mejora con claves. MMSE 23/30. TAM 18/50. En el último año y coincidiendo con la pandemia por COVID la evolución del paciente ha sido tórpida y rápida. Presenta conductas inapropiadas, lenguaje ofensivo y malsonante, ingestas compulsivas, descontrol horario en cuanto al sueño, opositor y agresivo, por ejemplo, al no entender las medidas de seguridad epidemiológicas. Se han ensayado diferentes tratamientos psicofarmacológicos (inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y antipsicóticos de nueva generación) sin respuesta significativa. Recientemente ha precisado ingreso hospitalario por la gravedad de las alteraciones conductuales y posterior institucionalización, pues no es posible el manejo domiciliario.

### Pruebas complementarias:

**Análítica:** sin alteraciones. Hemograma y bioquímica con perfil tiroideo, vitamina B12 y ácido fólico, normales. Serología Lues y VIH negativas.

### RM cerebral

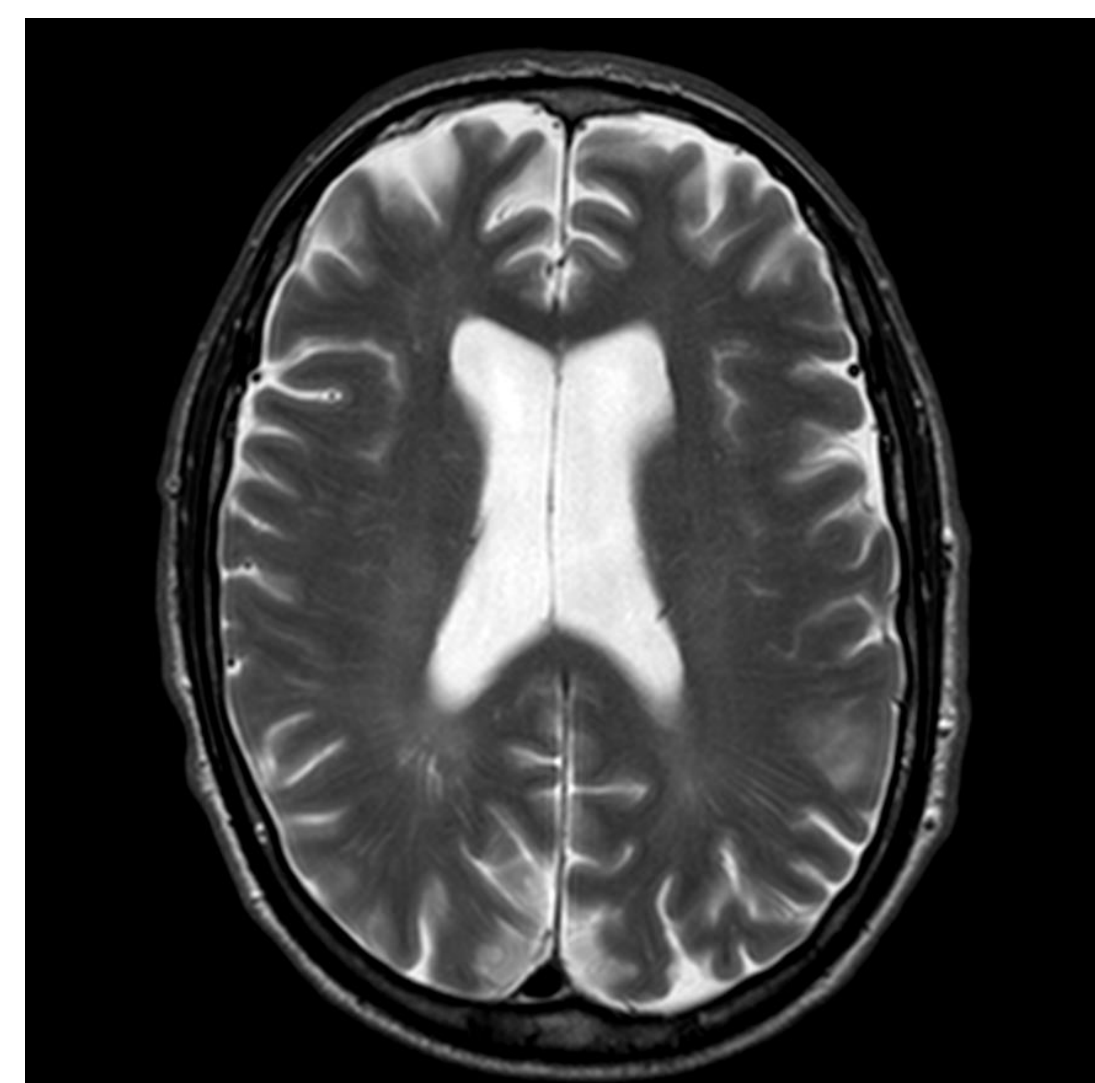
26/02/2020: Lesión probablemente extraaxial paramedial derecha, que podría estar en relación con pequeño meningioma, sin poder excluir otras posibilidades. Alteraciones puntiformes de la intensidad señal en sustancia blanca periatrinal, inespecíficas, probable de causa isquémica crónica. Ligera retracción parenquimatosa para la del paciente.

02/12/2020: No se visualizan lesiones isquémicas recientes. Estabilidad radiológica del meningioma. Leucopatía vascular crónica y atrofia cerebral. Sin otras alteraciones relevantes.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Presentación de un caso clínico y revisión bibliográfica de la literatura al respecto de la patología mencionada, centrando el foco en los artículos publicados en los últimos 5 años en las principales bases de datos.

### RMN cerebral (26/02/20)



### RMN cerebral (02/12/20)



## DISCUSIÓN

El caso que presentamos es un claro ejemplo de una enfermedad rápidamente progresiva y con mal pronóstico. Las alteraciones conductuales que presenta el paciente no responden al tratamiento farmacológico pautado y las medidas no farmacológicas, que en un primer momento de la enfermedad resultaron muy útiles para mejorar la calidad de vida tanto del paciente como de su cuidadora principal, no son suficientes en este estadio.

## CONCLUSIONES

A lo largo de los últimos años se han podido realizar importantes avances en el estudio de la enfermedad, mejorando la capacidad para aproximarnos al curso y pronóstico de los casos, a pesar de la gran variabilidad descrita. En muchos de los casos es posible detectar la mutación genética y realizar un consejo genético en los casos familiares. Sin embargo, son muy escasos los avances en cuanto al tratamiento de la enfermedad. Es necesario mejorar la investigación en este sentido y aumentar los recursos empleados en las terapias no farmacológicas que de forma significativa contribuyen a mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.

## Bibliografía

- Huang, J. MD, PhD, Demencia. Department of Neurology, University of Mississippi Medical Center. Manual MSD Demencia. Última modificación del contenido, dic. 2019.
- Rodriguez - Leyva et al. Demencia frontotemporal: revisión y nuestro punto de vista. Rev Mex Neuroci. 2018, 19(6): 20 - 31.
- Stahl, M.S., Morrisette, D. A. Stahl's Illustrated. Alzheimer's Disease and Other Dementias. Chapter 3. Neuroscience Education Institute, 2019.
- Hodges, J. R., Piguet O. Progress and Challenges in Frontotemporal Dementia Research: A 20-Year Review. J Alzheimers Dis. 2018; 62(3): 1467-1480.
- Coyle-Gilchrist IT, Dick KM, Patterson K, Vazquez Rodriguez P, Wehmann E, Wilcox A, Lansdall CJ, Dawson KE, Wiggins J, Mead S, Brayne C, Rowe JB (2016) Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. Neurology 86, 1736-1743.