

## **Demencias fronto – temporales**

Dr. Jorge Preuss

Se entiende por Demencia Fronto – Temporal (DFT) a demencias producidas por atrofia cortical focalizada en lóbulos frontales y/o lóbulos temporales. (1-2)

Existen varios cuadros:

- 1) Demencia frontal
- 2) Demencia semántica
- 3) Afasia progresiva no fluente
- 4) Disgrafía progresiva
- 5) Cuadros mixtos

Estos cuadros pueden estar asociados a esclerosis lateral amiotrófica, e incluso puede haber afectación del bulbo raquídeo. La prevalencia de las DFT es del 10 al 19% de las demencias. Ocurre generalmente antes de los 65 años, es la segunda causa de demencia presenil (1/5 de los casos).

Los hallazgos anatómo – patológicos varían: algunos pacientes tienen inclusiones intraneuronales (cuerpos de Pick), otros tienen severa depleción neuronal con espongiosis sin cuerpos de Pick.

Hay cuadros familiares vinculados a una mutación del gen del TAU en el cromosoma 17 sin cuerpos de Pick.

### **Variante frontal de la DFT**

Criterios clínicos para el diagnóstico para la variante frontal de DFT según Gregory and Hodges de 1996. (3-4)

- I) Presentación en forma insidiosa y progresiva de por lo menos 6 meses de duración, con al menos 5 de los siguientes síntomas: falta de autocritica, desinhibición, inquietud motora, distractibilidad, labilidad emocional, disminución de empatía o desinterés por los demás, falta de prospectiva y de adecuada planificación, impulsividad, aislamiento social, apatía o falta de iniciativa, descuido del aspecto personal, reducción de la producción espontánea del lenguaje, estereotipias verbales o ecolalia, perseveración verbal o motora, bulimia, hiperactividad sexual.
- II) Preservación de la memoria de hechos recientes, orientación espacial y praxias.
- III) Evidencia Neuropsicológica temprana de marcada disfunción frontal.
- IV) Ausencia de trauma craneoencefálico grave, ACV, alcoholismo,

parkinsonismo u otros movimientos anormales, escala vascular de Hachiski < 4.

- V) Puede haber trastornos psiquiátricos tales como conductas violentas o hilaridad inapropiada.

El lóbulo prefrontal se puede dividir en 3 áreas diferentes: orbitobasal (o ventromedial), medial y dorsolateral. La lesión de cada una de ellas produce manifestaciones clínicas diferentes:

- La afectación del área orbitobasal trae como consecuencias desinhibición, conductas antisociales, comportamientos estereotipados, hiperactividad sexual, lenguaje pobre con uso de frases hechas o bulimia. Estos pacientes tienen fallas específicas al inicio de su enfermedad, sobre todo en la toma de decisiones e incapacidad de evitar riesgos, habiendo un tiempo prolongado en la toma de decisiones.
- Si la lesión predomina en la región medial habrá apatía.
- Síntomas clásicamente considerados como trastornos disejecutivos tales como planificación y ejecución de tareas que se evidencian en el Wisconsin Card Sorting Test, Stroop Test y la reducción en la fluencia verbal categorial son atribuibles a lesiones dorsolaterales. Estos pacientes también tienen trastornos en las pruebas de similitudes e interpretación de proverbios.

En contraste con los déficits señalados anteriormente, estos pacientes tienen muy altos puntajes en el Mini Mental State de Folstein (27 a 29/30), lo cual los diferencia claramente de los pacientes que tienen enfermedad de Alzheimer (EA).

Los estudios neuroradiológicos suelen mostrar atrofia uni o bilateral de los lóbulos prefrontales e hipoperfusión frontal en el SPECT.

### **Variantes temporales de la DFT**

Se distinguen dos cuadros bien definidos:

- 1) Demencia Semántica o afasia progresiva fluente
- 2) Afasia progresiva no fluente

#### **1) Demencia semántica**

Se entiende por demencia semántica un cuadro caracterizado por una pérdida progresiva del lenguaje que afecta la capacidad de nombrar los objetos, de comprender las palabras oídas y de reconocimiento de los objetos. Se pierde la representación mental de los objetos, de su relación con otros hechos, de los conceptos y del significado de las palabras. Dado que estas nociones están almacenadas en la memoria semántica, éste síndrome se denomina Demencia semántica.

Los pacientes son conscientes de la limitación de su lenguaje pero no sufren por su falta de comprensión.

Este trastorno da lugar a una afasia fluente progresiva, usando palabras y frases sustitutivas. Con el correr del tiempo tienen dificultades en el reconocimiento de rostros conocidos y de voces conocidas; esto sucede si la lesión ocurre predominantemente en el hemisferio derecho. A diferencia de los enfermos que padecen EA tienen buena memoria episódica de hechos recientes, no tienen trastornos de la orientación.

## **2) Afasia progresiva no fluente** (afasia progresiva primaria de Mesulam) (5)

Estos pacientes tienen como características, alteraciones del lenguaje con marcados errores fonológicos que progresivamente aumentan y reducen su producción verbal y con el tiempo también tienen dificultades en la discriminación auditiva de los fonemas. Esto evoluciona hacia un mutismo y una sordera verbal.

No existen trastornos en la memoria semántica no verbal. Tienen buen reconocimiento de objetos, sinónimos, etc. e integridad de funciones viso-perceptivas.

Los estudios radiológicos muestran aumento del tamaño de la cisura de Silvio, atrofia de la ínsula, parte inferior de lóbulos frontales y parte superior de lóbulos temporales con predominio izquierdo.

Los estudios neuroradiológicos que muestran atrofia focalizada y el Spect que muestra hipoperfusión regional son estudios complementarios que apoyan fuertemente el diagnóstico del DFT.

### **Tratamientos**

Las DFT no tienen tratamientos específicos. Si hay hiperactividad o agresividad se puede usar Olanzapina o Risperidona.

En caso de apatía pueden usarse inhibidores de la recaptación de serotonina como Sertralina.

**Bibliografía**

- 1.- Somale, V. y Kremer, J.  
Demencias frontotemporales.  
Tratado de Neurología Clínica. Micheli, F. y col. cap.55, pp 730-734.  
Edit Panamericana, Bs.As. 2002
- 2.- Rossor, M.N. Pick's disease, a clinical overview. A multidisciplinary approach to Pick's disease and frontotemporal dementia. Grossman, M. Neurology 56, Suppl 4, S 3-S 5, 2001
- 3.- Rahman, S. et al. Specific cognitive deficits in mild frontal variant frontotemporal dementia.  
Brain 122, 1469-1493, 1999
- 4.- Gregory, C.A., Hodges J R. Clinical features of frontal lobe dementia in comparison to Alzheimer's disease. J Neural Transm. Suppl. 47, pp 103-123, 1996
- 5.- Mesulam M.M. Slowly progressive aphasia without generalised dementia.  
Ann Neurol. 11:592-8, 1982