

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

¿DEMENCIA FRONTO-TEMPORAL EFECTO DE
ALZHEIMER O ANOMALIA NEUROLOGICA?

Autor

Mishell Estefanía Barriga Molineros

Curso & Paralelo

Cuarto "B"

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

9 de Febrero del 2017

Manta- Manabí - Ecuador



INTRODUCCION

La Demencia Fronto-temporal, más que una nueva entidad patológica, es la redefinición de la clásica Enfermedad de Pick, como parte de un extenso síndrome con una prevalencia mayor a la imaginada. Incluye a todos aquellos procesos degenerativos primarios que se inician en las porciones anteriores del cerebro, clínicamente manifiestos por trastornos de conducta y personalidad, más que por alteraciones de carácter cognitivo; en muchas personas con demencia fronto-temporal existe una forma anormal de la proteína "tau" en el cerebro. Esta es una proteína que se acumula dentro de las células formando enredos neurofibrilares que interrumpen las actividades normales de las neuronas. En el presente trabajo se hace una revisión bibliográfica del tema, adentrándose en las características clínicas, diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad neurodegenerativa.

La Demencia Fronto-temporal es un trastorno con una clínica y neuropatología heterogéneas, que consiste en una degeneración focal de las células nerviosas del lóbulo frontal y/o temporal. La edad promedio de inicio es entre los 50 y 60 años. A diferencia de la Enfermedad de Alzheimer, la incidencia de DFT no aumenta con la edad, y es muy rara su presentación después de los 75 años. Existen tres variantes clásicas y son la demencia fronto-temporal, afasia progresiva y demencia semántica, algunos pacientes pueden desarrollar además un síndrome de compromiso de motoneurona asociado a la demencia fronto-temporal.

El diagnóstico diferencial de la DFT debe hacerse con otras demencias neurodegenerativas, alteraciones estructurales del lóbulo frontal y trastornos psiquiátricos. La aproximación diagnóstica es principalmente clínica. Las neuroimágenes deben realizarse para descartar otras patologías y pueden aportar hallazgos positivos para DFT. Las pruebas neuropsicológicas son útiles para cuantificar y clasificar el tipo de déficit neurocognitivo, además de evaluar la progresión de la enfermedad.

INTRODUCTION

Fronto-temporal dementia, rather than a new pathological entity, is the redefinition of classical Pick's disease, as part of an extensive syndrome with a prevalence greater than imagined. It includes all those primary degenerative processes that begin in the anterior portions of the brain, clinically manifested by behavioral and personality disorders, rather than by cognitive alterations; In many people with fronto-temporal dementia there is an abnormal form of the "tau" protein in the brain. This is a protein that accumulates inside the cells forming neurofibrillary tangles that disrupt the normal activities of neurons. In the present work a bibliographic review of the subject is made, going into the clinical characteristics, diagnosis and treatment of this neurodegenerative disease.

Frontotemporal Dementia is a disorder with a heterogeneous clinical and neuropathology, consisting of a focal degeneration of nerve cells of the frontal and / or temporal lobe. The average age of onset is between 50 and 60 years. Unlike Alzheimer's disease, the incidence of FTD does not increase with age, and its presentation is very rare after age 75. There are three classic variants: fronto-temporal dementia, progressive aphasia, and semantic dementia; some patients may also develop a motor neuron involvement syndrome associated with fronto-temporal dementia.

Differential diagnosis of FFD should be made with other neurodegenerative dementias, structural frontal lobe alterations and psychiatric disorders. The diagnostic approach is mainly clinical. Neuroimaging should be performed to rule out other pathologies and may provide positive findings for DFT. Neuropsychological tests are useful for quantifying and classifying the type of neurocognitive deficit, in addition to assessing the progression of the disease.

DESARROLLO

La demencia fronto-temporal (a veces llamada también demencia del lóbulo frontal) se refiere a un grupo de enfermedades caracterizadas por una degeneración de las células nerviosas, sobre todo aquéllas que se encuentran en los lóbulos frontales y temporales del cerebro. A diferencia de lo que ocurre en la enfermedad de Alzheimer¹, esta anomalía usualmente no incluye la formación de placas amiloides (fragmentos de la proteína beta-amiloide que se acumulan en los espacios entre las neuronas). Sin embargo, en muchas personas con demencia fronto-temporal existe una forma anormal de la proteína "tau" en el cerebro. Esta es una proteína que se acumula dentro de las células formando enredos neurofibrilares que interrumpen las actividades normales de las neuronas. (C. F. Archibaldo Donoso 2009, 2)

Las proteínas del Tau son las proteínas que realizan la función de microtúbulos que se estabilizan. Estas proteínas son abundantes en células nerviosas y activas en las porciones distales de axones donde estabilizan microtúbulos así como proporcionan a adaptabilidad. Los depósitos de agregados anormales enriquecidos con los isoformas del tau también han estado señalados en algunas otras enfermedades neurodegenerativas. (Mandal 2014, 1)

Al investigar el origen de la enfermedad se conoce que Arnold Pick, entre 1892 y 1906, reportó cuatro casos de pacientes con atrofia del lóbulo frontal y la porción anterior del lóbulo temporal, cuyas manifestaciones clínicas eran básicamente trastornos de conducta y afasia progresiva (alteración adquirida de la comprensión y formulación del lenguaje. (Carretero 1999, 259), lo que fue acuñado como Enfermedad de Pick.

Las células de Pick se observan con mayor frecuencia en hipocampo² y amígdala, como células "infladas" o en proceso de cromatolisis y con núcleo desplazado. Del mismo modo, pueden hallarse inclusiones intracitoplasmáticas densas (Cuerpos de Pick), sin correlación con partículas virales. (GAVIRIA 2000, 128)

¹ Enfermedad mental con degeneración de células nerviosas

² Prominencia encefálica situada en la pared externa de los ventrículos laterales del cerebro.

La real prevalencia es desconocida aun; en una población anglosajona (Estados Unidos, Reino Unido) se ha determinado que es un tipo de enfermedad poco común en comparación con la Enfermedad de Alzheimer que se presenta en pacientes menores de 65 años. En la mayoría de los pacientes con se presenta entre los 50-60 años, con una edad promedio de 58 años, teniendo así una edad de presentación considerablemente menor que la edad de presentación de otras demencias. El inicio antes de los cuarenta años o después de los 75 años es inusual. La proporción es similar para ambos sexos. (Ethel Ciampi 2009, 23)

Desde el punto de vista macroscópico la neuropatología de la se caracteriza, por atrofia de corteza frontal (sobre todo anterior) y temporal de intensidad variable. Como todas las enfermedades degenerativas, tiene un comienzo insidioso³ y un curso lentamente progresivo. (Laura González 2005, 89)

Los síntomas principales se expresan como cambios en la conducta o en el lenguaje, más que de la memoria. Según la distribución de la atrofia y los defectos clínicos se reconocen varios tipos:

Demencia fronto-temporal: en estos casos presentan a veces impulsividad, con pérdida de las inhibiciones sociales, otras veces pérdida de iniciativa por apatía, o una mezcla de ambas, hay defectos en la conducta social, falta de tacto y de empatía. Hay cambios en la libido, generalmente pérdida. A veces presentan una compulsión por ciertos alimentos, o conductas repetitivas, y pueden llegar a agitarse. Otras veces hay pérdida de la motivación y energía, descuido personal, desinterés por lo que sucede a su alrededor. (Iragorri 2009, 139)

Afasia progresiva, con pérdida del lenguaje, defectos en las construcciones gramaticales, dificultad para encontrar palabras y para articular. Estos defectos pueden progresar 1, 2 o más años antes que aparezcan las alteraciones de conducta propias de una demencia. (R. G. Archibaldo Donoso 2009, 232)

³ Aparecer de manera oculta

Demencia semántica, con un lenguaje fluente, sin dificultad para articular pero con dificultad para encontrar palabras, uso de palabras erróneas o deformadas y fallas de la comprensión. Estos defectos del lenguaje suelen asociarse a agnosia⁴, con incapacidad para usarlos de un modo adecuado. Las alteraciones de conducta son más tardías. (R. G. Archibaldo Donoso 2009, 233)

Estos síndromes se pueden superponer con el parkinsonismo atípico y la enfermedad de la neurona motora. La enfermedad empeora lentamente. Con el tiempo, los tejidos en los lóbulos frontal y temporal del cerebro comienzan a encogerse. Síntomas tales como cambios en el comportamiento, dificultades en el habla y deterioro de la capacidad intelectual ocurren gradualmente y empeoran.

Adicionalmente, algunos pacientes desarrollarán un síndrome de compromiso motor durante el curso de la enfermedad, que puede simular alguno de los siguientes cuadros:

Complejo demencia ELA⁵: también llamada DFT con compromiso de motoneurona, caracterizada por atrofia muscular progresiva con flaccidez y fasciculaciones afectando primariamente musculatura bulbar y de extremidades superiores. En estos pacientes la progresión a la muerte es más rápida.

Degeneración ganglionar corticobasal: caracterizada por rigidez asimétrica y apraxia, incluye el síndrome de mano alienada, pueden coexistir mioclonías reflejas, distonía y pérdida de sensibilidad cortical.

Parálisis supranuclear progresiva: también conocida como síndrome de Steele-RichardsonOlszewksi, caracterizado por parálisis de mirada vertical, distonía axial, bradiquinesia, rigidez simétrica y caída. (Ethel Ciampi 2009, 25)

En el cuadro clínico típicamente se presenta como un cambio progresivo en la personalidad y comportamiento social, o como una afasia progresiva, llevando finalmente a una demencia global, los síntomas motores especialmente al inicio del síndrome. Si bien una variante distintiva puede identificarse en la mayoría de los

⁴ Defectos en el reconocimiento de objetos o dibujos

⁵ Esclerosis Lateral Amiotrófica

pacientes, muchas veces los síntomas se sobreponen y no es posible reconocer una variante específica, especialmente en etapas tardías de la enfermedad. (Iragorri 2009, 143)

Existen asociaciones de esta alteración neurológica con otras y nombraremos algunas de estas:

La demencia frontal con parkinsonismo el cual es un síndrome clínico, caracterizado por la presencia de cambios comportamentales, demencia y parkinsonismo, asociado con alteraciones en el cromosoma 17, con una herencia autosómica dominante. (Iragorri 2009, 149)

La demencia fronto-temporal asociada con enfermedad de motoneurona se ha demostrado que, por lo menos, 15% de los pacientes con demencia fronto-temporal presentan además esclerosis lateral amiotrófica, y 20% de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, síntomas y signos de demencia fronto-temporal. Las alteraciones motoras pueden preceder, coincidir o seguir a los cambios comportamentales y cognoscitivos⁶. Los cambios iniciales de personalidad pueden ayudar a los médicos a diferenciar la enfermedad de Pick del mal de Alzheimer. (La pérdida de la memoria a menudo es el síntoma principal y más temprano del mal de Alzheimer). (Iragorri 2009, 149)

Los síntomas generales incluyen:

Cambios en el comportamiento (Incapacidad para conservar un trabajo o para desempeñarse o interactuar en situaciones sociales o personales, comportamientos compulsivos, inapropiado y repetitivo), problemas con la higiene personal, aislamiento de la interacción social.

Cambios emocionales, disminución del interés por las actividades que se realizan en de la vida diaria.

⁶ Conocer

Cambios en el lenguaje, mutismo⁷, disminución de la capacidad para leer o escribir, dificultad para encontrar una palabra, para hablar o entender el lenguaje (afasia), repetición de lo que se dice a las personas (ecolalia), reducción del vocabulario, sonidos del habla débiles y sin coordinación.

Problemas neurológicos: rigidez⁸, empeoramiento de la pérdida de la memoria, dificultades con la coordinación y apraxia⁹, debilidad. **Otros problemas:** incontinencia urinaria. (Lozano 2012, 194)

En los métodos de diagnóstico para esta enfermedad tenemos: evaluación de la mente y el comportamiento (evaluación neuropsicológica), resonancia magnética del cerebro, electroencefalografía (EEG), examen del cerebro y el sistema nervioso (examen neurológico), examen del líquido que se encuentra alrededor del sistema nervioso central (líquido cefalorraquídeo) después de una punción raquídea, tomografía computarizada de la cabeza, exámenes de sensibilidad, pensamiento y razonamiento (función cognitiva) y función motora. Pero el único examen que puede ayudar a confirmar el diagnóstico es una biopsia cerebral.

A hablar de tratamiento podemos decir que en el momento actual, no se dispone de intervenciones terapéuticas específicas para la demencia fronto-temporal.

El tratamiento es fundamentalmente sintomático o de soporte y su objetivo principal es aliviar los síntomas de la enfermedad y mejorar la calidad de vida del paciente, especialmente cuando las alteraciones conductuales son tan marcadas que interfieren con su cuidado. En ausencia de una terapia efectiva, a menudo se emplean fármacos psicoactivos fuera de indicación para aliviar los síntomas, siendo las más utilizadas los inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina y los antipsicóticos, lo que indica la existencia de alteraciones serotoninérgicas y dopaminérgicas asociadas a la DFT. (M. Fernández 2013, 468)

⁷ Incapacidad para hablar

⁸ Aumento del tono muscular

⁹ Dificultades en el movimiento

CONCLUSIONES

La Demencia Fronto-temporal es una demencia que se presenta de manera temprana por lo que afecta todos los aspectos de la vida del paciente ya sea hombre o mujer esto se debe a cambios en una la proteína tau.

Los avances en las investigaciones sobre esta patología han sido grandes para distinguir esta de otras alteraciones neurológicas por medio de exámenes de diagnóstico más precisos aunque su tratamiento aun es deficiente este ofrece una mejora en la calidad de vida.

Una de las principales alteraciones con las cuales se confunde esta patología es el Alzheimer pero se debe tomar en cuenta que esta anomalía usualmente no incluye la formación de placas amiloides (fragmentos de la proteína beta-amiloide que se acumulan en los espacios entre las neuronas), pérdida de la memoria o aparición del cuadro en edades avanzadas características claras en el Alzheimer. Finalmente, no se han logrado establecer.

Bibliografía

Archibaldo Donoso, Cristián Figueroa, Rodrigo Gómez, Isabel Behrens. «Demencia frontotemporal: Experiencia clínica.» *Revista Médica de Chile*, 2009.

Archibaldo Donoso, Rafael González, Isabel Behrens. «El espectro de las demencias frontotemporales.» 2009.

Carretero, M. Moreno Carretero y M. J. Moreno. «AFASIA: REVISIÓN.» 1999.

Ethel Ciampi, Oscar Vargas, Jorge González. «Enfrentamiento diagnóstico y clínico de las Demencias Frontotemporales.» *Revista Memoriza*, 2009.

GAVIRIA, ÓSCAR DOVAL Y MOISÉS. «DEMENCIA FRONTEMPORAL.» *Revista Colombiana de Psiquiatría*, 2000.

Iragorri, María. «Demencia frontotemporal.» *Revista Colombiana de Psiquiatría*, 2009.

Laura Gonzáles, Sara Fernández. «Demencia Frontotemporal: Manifestaciones clínicas y repercusiones forenses.» 2005.

Lozano, Dra. Feggy Ostrosky y Asucena. «Demencia Frontotemporal: una Revisión.» 2012.

Luiba Peña, Juan Rodriguez, Ludmila Casas. «Demencia en la Enfermedad de Pick.» *Revista Cubana*, 2001.

M. Fernández, Matías Guiu, T. Moreno, J. Matías. «Demencia frontotemporal variante conductual: aproximación clínica y terapéutica.» *Revista Elsevier*, 2013.

Mandal, Dr. Ananya. 2014.