
ARTÍCULOS

UN CASO DE DEMENCIA FRONTOTEMPORAL EN SU VARIANTE LINGÜÍSTICA FLUENTE

NATALY GARZÓN AVELLANEDA*, AMPARO MÉNDEZ TORRES** & MARÍA MARGARITA BENITO CUADRADO***
UNIVERSIDAD DE SAN BUENAVENTURA, SEDE BOGOTÁ

FECHA RECEPCIÓN: 06/09/10

FECHA ACEPTACIÓN: 16/12/10

Resumen

La dificultad para encontrar las palabras en una conversación y expresar lo que se piensa, así como la pérdida del conocimiento en la escritura de las palabras y su significado en presencia de un habla fluida; se evidencia en este estudio de caso; en una mujer de 62 años, con estudios en comercio y secretariado bilingüe, quien previamente a sus dificultades, se desempeñó como secretaria de alta gerencia con sobresalientes habilidades lingüísticas y en su escritura tipo palmer. Ha presentado una progresión gradual de sus déficits, evolucionando hacia un perfil de deterioro global cognoscitivo, específicamente de sus habilidades del lenguaje, déficit de memoria explícita verbal y semántica, alteración en el cálculo, disortografía, agrafia y disfunción ejecutiva, con parcial limitación para desempeñarse funcionalmente en las actividades de la vida diaria. Con la presentación de este caso, se encuentra un cuadro clínico inicial de afectación del sistema semántico y de la representación mental de las palabras, siendo congruente con una demencia semántica. Se presenta el papel fundamental de la evaluación neuropsicológica y la elaboración de la historia clínica, para efectuar un diagnóstico clínico diferencial entre las demencias degenerativas primarias como la enfermedad de Alzheimer y las variantes de las demencias frontotemporales.

Palabras clave: demencia frontotemporal, demencia semántica, afasia primaria progresiva, memoria semántica, lóbulo temporal.

A CASE OF FRONTOTEMPORAL DEMENTIA IN FLUENT LINGUISTIC VARIANT

Abstract

The difficulty of finding words in a conversation and express what we think, and unconsciousness in the writing of words and their meaning in the presence of fluent speech, is evident in this study case, a woman of 62 years, with studies in business and bilingual secretary, who prior to his difficulties, she served as secretary of senior management with outstanding language skills and writing Palm OS. He has presented a gradual progression of their deficits, evolving towards a profile of global cognitive impairment, specifically their language skills, verbal explicit memory deficit and semantic change in the calculation, dysorthography, agraphia and executive dysfunction, with partial limitation to perform functionally in activities of daily living. By presenting this case, is a clinical initial involvement of the semantic system and the mental representation of words, being consistent with a semantic dementia. We report the role of neuropsychological assessment and the development of clinical history, to conduct a clinical differential diagnosis between primary degenerative dementia's such as Alzheimer's disease and variants of frontotemporal dementia.

Keywords: Frontotemporal dementia, semantic dementia, aphasia progressive primary, semantic memory, temporal lobe.

* Especialista en Evaluación y Diagnóstico Neuropsicológico. Facultad de Psicología. Universidad de San Buenaventura, sede Bogotá. Correo electrónico: natisga@gmail.com

** Especialista en Evaluación y Diagnóstico Neuropsicológico. Facultad de Psicología. Universidad de San Buenaventura, sede Bogotá. Correo electrónico: amendezto@gmail.com

***Mg. Neuropsicología. Asesora del estudio. Docente Facultad de Psicología. Universidad de San Buenaventura, sede Bogotá. Institución Activar.

Introducción

El diagnóstico de demencia, se sustenta en la existencia de un deterioro cognitivo múltiple y en el hecho de que este deterioro sea lo suficientemente significativo como para afectar las actividades de la vida social, familiar y laboral del sujeto, tal como lo sugieren (Lopera, 2001; Donoso, Figueroa, Gómez y Behrens, 2009). El caso que se presenta en el artículo, cumple con las manifestaciones clínicas que validan el diagnóstico de una demencia frontotemporal (DFT).

De acuerdo con lo que plantean los autores (Labos, Slachevsky y Fuentes, 2008; Blair, Marczyński, Davids- Faroque y Kertész, 2007), la demencia frontotemporal es una enfermedad neurodegenerativa asociada a alteraciones en las regiones prefrontales y las regiones anteriores de los lóbulos temporales, que se caracteriza por la presentación de cambios comportamentales y cognoscitivos en edades relativamente tempranas.

En el aspecto comportamental se encuentran cambios en la personalidad, una declinación precoz en la conducta personal, desinhibición social, temprana pérdida de consciencia de enfermedad, rigidez mental, cambios en la dieta, conducta antisocial y euforia y dentro de los cambios cognoscitivos se evidencia principalmente alteraciones en el lenguaje, seguido de fallas de atención, funciones ejecutivas, habilidades visoespaciales y de memoria.

Este tipo de demencia es una de las patologías neurodegenerativas con mayor índice de presentación, convirtiéndose en el tercer síndrome más común, después de la Demencia Tipo Alzheimer y la demencia por cuerpos de Lewy. Suele ser la segunda causa de muerte en menores de 65 años y su incidencia estaría entre 3 y 15 por 100.000, afectando a ambos sexos y encontrando reportes que sugieren que las primeras manifestaciones se presentan en la segunda década de la vida, tal como lo afirman (Johnson, et al, 2005; Donoso, et al, 2009).

Según reporte Colombiano de Pradilla (2004), estudios de neuroepidemiología de campo señalan que la prevalencia de la demencia en personas mayores de 50 años es de 1.31% y en mayores de 70 años, de 3.04%. Un reciente estudio en Piedecuesta, Santander, mostró una prevalencia de demencia de 4.3% en individuos mayores de 50 años, de 9.1% en mayores de 70 años y de 35.5% en mayores de 85 años.

Wittenberg, et al (2008), reportan que la mayoría de los casos de DFT son esporádicos, mientras que el 30%- 40% de los casos tienen una historia familiar positiva y un severo componente autosómico dominante. Lo cual sugiere que estudios genéticos facilitarían la detección temprana y se podría avanzar con la descripción las diferentes manifestaciones clínicas que podría llegar a presentar en relación a un trastorno neurodegenerativo.

Dentro de los aspectos genéticos con los que se relaciona la DFT y según investigaciones de (Wilhelmsen, et al, 2004; Donoso, et al, 2009), se encuentra relación en las mutaciones de los genes de tau y de progranulina en el cromosoma 17, del gen de la proteína que contiene p97/ valosin en el cromosoma 9, y el de la proteína CHMP2B del cromosoma 3, los cuales parecen estar asociados con la atrofia propia de esta patología.

Autores como (Kaye, Petrovic-Poljak, Verhoeff y Freedman, 2010), consideran que la bioquímica de esta demencia parece relacionarse con la alteración de ciertos neurotransmisores, como son los sistemas colinérgicos, serotoninérgicos, dopaminérgicos, noradrenérgicos, y glutamatérgicos, que están implicados en el cuadro demencial, por lo cual se podría explicar la importancia del tratamiento farmacológico realizado a los pacientes.

Clasificación de la DFT

Adlam, et al (2006); Heidler- Gary, et al (2007), sugieren que la DFT se divide en dos variantes, conductual y temporal o afásica, según la localización de la patología: la demencia frontotemporal, variante conductual, es similar al “síndrome disejecutivo” presentando su atrofia en la región orbitobasal del lóbulo frontal; la afasia primaria progresiva (APP no fluente), presenta atrofia en la región izquierda perisilviana; la Demencia Semántica (DS) presenta una atrofia asimétrica anterolateral del lóbulo temporal, la cual suele ser de peor pronóstico en el lado izquierdo. De acuerdo con Mesulam (2003), en estas variantes el deterioro del lenguaje puede ser categorizado como fluido (articulación normal, el flujo de palabras, y el número de palabras por enunciado) o no fluido, convirtiéndose en un factor determinante para cada cuadro clínico lo cual argumenta la clasificación de APP fluente y DS.

Presentación Clínica

Afasia Primaria Progresiva (APP)

Mesulam (1982; citado por Montañez, et al, 2003), propuso esta denominación a los pacientes que presentaban un deterioro exclusivo del lenguaje durante al menos dos años. La APP no fluente, puede variar en su cuadro clínico, según su localización. La alteración del lenguaje es insidiosa y progresiva, a algunos pacientes se les dificulta encontrar las palabras adecuadas para expresar sus pensamientos, otros no pueden entender el significado de las palabras, ya sea escuchado o visto y otros no podrán denominar los objetos de su entorno, hay una marcada dificultad en la producción del habla, lo cual implica mayor esfuerzo del paciente y alteraciones en la velocidad, articulación y prosodia, hay anomia, presencia de bloqueos, disartrias, reducida fluidez verbal (flujo y número de palabras por frase), circunloquios, logopenia, frecuentes errores fonológicos y sintácticos, alteración en la comprensión de las estructuras sintácticas complejas con agramatismo y conservación de la comprensión de palabra aisladas, a diferencia de la variante fluente, en la que hay mayor alteración del componente semántico y conservación del componente fonológico y de sintaxis, esto según lo reportado por estudios de (Alberca y Lopez-Pousa, 2006; Clark, et al, 2005; Mesulam, 2003).

Como afirma Mesulam (2003), muchos de estos pacientes permanecen en una fase anómica durante gran parte de la enfermedad, continuando con una progresión gradual del déficit, que los puede llevar incluso a un estado de mutismo.

Demencia Semántica (DS)

De acuerdo con lo que plantea Hodges y Patterson (2007), el término ‘memoria semántica’ fue descrito por Tulving en 1972, como el componente de la memoria a largo plazo que contiene el conocimiento sobre objetos, hechos y palabras junto con su significado, a diferencia de la memoria episódica que permite ubicar en un tiempo y un lugar, la memoria semántica es atemporal. Definición que es retomada en 1975, por la Psicóloga Warrington, quien introdujo el concepto de demencia semántica y realiza la distinción entre memoria para eventos vividos (episódica) y conocimientos generales del mundo circundante (memoria semántica), para describir

un síndrome observado en tres pacientes, los cuales presentaban una gran limitación en la comprensión tanto de palabras como de dibujos, acompañado de anomia, en ausencia de déficit fonológicos o sintácticos, de habilidades perceptiva o viso espaciales o de alteraciones en la memoria episódica (Wittenberg, et al, 2008; Adlam, et al, 2006).

La memoria semántica es la que se encuentra más alterada en los pacientes con DFT en su variante semántica, lo cual explica una verdadera pérdida de contenido semántico, más que una dificultad al acceso léxico de las palabras, según lo encontrado en estudios realizados por (Hodges, Patterson, Oxbury y Funnell, 1992; Hodges, et al, 1999; Montagut, et al, 2010).

El deterioro progresivo en esta memoria, caracteriza la presentación de la demencia semántica, que se manifiesta con déficit lingüísticos y cognoscitivos no verbales según (Snowden, Neary, Mann, Goulding y Testa, 1992) y en la que podría llegar a ser comprendida la APP fluente como la primera etapa de la demencia semántica, en donde el déficit semántico se manifiesta solo en conductas verbales, pero donde el deterioro avanza y se convierte en un déficit semántico global, como es afirmado por Adlam, et al (2006), que afecta el acceso a los conceptos desde todas las modalidades sensoriales y no solo a partir del lenguaje.

De acuerdo a las afirmaciones mencionadas anteriormente por los diferentes autores, este declive semántico se manifiesta por un lenguaje fluido, pero vacío, con pérdida de vocabulario, afectando principalmente a los sustantivos, con un pobre nivel de desempeño cognoscitivo, incluso con ayudas fonológicas, presencia de omisiones, errores semánticos categoriales (‘manzana’ por ‘pera’), superordinales (‘animal’ por ‘rinoceronte’) o circunloquios (‘sirve para peinarse’ por ‘peine’), parafasias semánticas, predominio de términos genéricos, palabras comodín de uso general, mostrando marcada dificultad en la fluidez semántica verbal, pero una fluidez fonológica menos afectada, la dislexia de superficie suele ser otra de las manifestaciones, en la que el paciente lee por la vía de conversión grafema-fonema y no por la vía semántica, hay quejas de “problemas de memoria”, expresados como olvido de palabras, pero donde realmente el olvido es su significado, los componentes fonológicos, morfológicos y sintácticos del lenguaje, con inclusión de

la articulación y la prosodia se encuentran conservados, progresivamente también se va perdiendo la capacidad para entender el significado de estímulos visuales, olores, sabores y sonidos no verbales y se pueden presentar cambios comportamentales referentes a intereses y actividades de tiempo libre, pero no tan marcados como en la variante frontal (Irragori, 2007; O'Neill, Andreotti y De Simone, 2005; Ríos- Romenets, Tirado, Arbeláez, Ríos y Lopera, 2005; Snowden, Bathgate, Varma, Blackshaw, Gibbons y Neary, 2001).

Para realizar un preciso y claro diagnóstico diferencial entre estas variantes de la DFT y frente a las otros tipos de demencias, se requiere la utilización de estrategias de evaluación neuropsicológicas pertinentes, que permitan establecer dicho diagnóstico y pueda explicar su presentación clínica, etiología y probable evolución (Diehl, et al, 2005; Montañez, et al, 2003).

Objetivo General

Describir el perfil neuropsicológico en una paciente de 62 años de edad con impresión diagnóstica de una demencia fronto-temporal en su variante semántica.

Método

Diseño

Se realiza estudio descriptivo de caso único, diseño transversal.

Instrumentos

Los instrumentos de medida seleccionados para evaluar las funciones cognitivas y conductuales, como los resultados se detallan en la tabla 1.

Aspectos Éticos

Los procedimientos de este estudio fueron diseñados en conformidad a lo establecido en la Resolución No. 8430 de 1993 del Ministerio de Salud "Normas Científicas, Técnicas y Administrativas para la Investigación en Salud" acerca de la investigación en seres humanos. El esposo de la paciente debió brindar consentimiento informado verbal para realizar el estudio neuropsicológico y además fue quien aportó estudios de neuroimágenes realizados previamente a la paciente. Se protege el derecho a la confidencialidad y a la no publicación sin

autorización previa de la familia y la participante. Este estudio es considerado una investigación de riesgo mínimo según criterios establecidos por la Resolución antes mencionada.

Estudio de Caso

Resumen de la historia clínica

Mujer de 62 años de edad, natural y procedente de Bogotá, casada, madre de tres hijos, diestra, curso bachillerato y estudios técnicos en comercio y secretariado bilingüe. Desempeño durante 23 años labores como secretaria ejecutiva de alta gerencia, pensionada a sus 44 años, continuando durante 6 años más con su cargo. Según reporte familiar, hace 4 años de evolución, la paciente comienza a notarse "despistada", con olvidos para hacer las compras, modificación en su firma, olvido en la escritura, errores ortográficos (queso por ceso) y olvidos del significado de algunas palabras comunes, (por ejemplo en la realización de una lista de mercado se le olvido la escritura de productos como: mantequilla y berenjena). Ha presentado en sus actividades del hogar olvidos de no cerrar la llave y apagar la estufa, olvido progresivo del idioma inglés, déficit en la memoria verbal explícita semántica y episódica, con una memoria autobiográfica preservada.

Paralelamente a sus problemas de memoria, presenta a nivel del lenguaje anomia para el nombre de lugares, objetos y personas conocidas, "quiere decir algo y no encuentra las palabras", se abstiene por ello de contestar el teléfono y ha abandonado progresivamente sus actividades culturales como ir al cine y teatro.

En sus actividades de la vida diaria ha abandonado progresivamente su cuidado personal y deberes en la cocina, oficios de limpieza y aseo, por precaria realización de estas tareas y olvidos para preparar los alimentos, hay pérdida de sus habilidades instrumentales como el manejo de computador, uso del teclado e Internet, y manejo del dinero hace un año, porque no distingue su valor, ni el manejo de cantidades.

A nivel comportamental y emocional respondió ante sus dificultades inicialmente con llanto, auto reproche y aislamiento, siendo apoyada por su familia. Actualmente frente a sus déficit manifiesta cierta indiferencia y apatía. En sus relaciones, ha reducido signifi-

cativamente su vida social, por temor a no comprender ni responder verbalmente de manera apropiada, y ha mostrado pérdida de iniciativa en actividades que previamente disfrutaba.

Como antecedentes personales se destaca dislipidemia, en tratamiento. Como antecedentes familiar madre que a los 80 años presentó alucinaciones y requirió hospitalización psiquiátrica, con diagnóstico demencial no especificado, resto sin importancia.

Se realizó tomografía axial cerebral computarizada (TAC) el 28 de Abril de 2009, que reporta la presencia de una atrofia cortical difusa. Cambios de microangiopatía crónica y leve aumento del volumen del sistema ventricular supratentorial (figura 1). La paciente viene siendo asistida por un programa de estimulación cognitiva, musicoterapia, terapia ocupacional y del lenguaje hace 9 meses.



Figura 1. Tomografía axial cerebral computarizada (TAC).

Evaluación Neuropsicológica

Se encontró paciente alerta con buen nivel de atención y colaboración. Existe un compromiso global en: orientación, memoria, comprensión del lenguaje, escritura y praxis, con

un puntaje de 19/27 en el Examen Mental Mínimo (MMSE). Esta puntuación daría una impresión diagnóstica de demencia. En la tabla 1 se observan los resultados obtenidos por la paciente en las pruebas neuropsicológicas aplicadas.

Tabla 1. Evaluación Neuropsicológica: Pruebas y Resultados

FUNCIONES COGNITIVAS	PRUEBAS NEUROPSICOLÓGICAS	PUNTAJE ESPERADO	PACIENTE
ORIENTACIÓN	Minimental MMSE	27	19
ATENCIÓN	Trail Making Test Forma A.	24	0
	Subtest Dígito símbolo prueba de Weschsler	43	2
	Subtest Retención de Dígitos prueba de Weschsler	P=5; R=3	P=4; R=2
MEMORIA VERBAL	Grober y Bushke Learning Test		
	Memoria a corto plazo libre	28	2
	Memoria a corto plazo con clave	45	3
	Memoria a largo plazo libre	11	0
	Memoria a largo plazo con clave	15	0
	Intrusiones	2	18
	Reconocimiento	16	15
	Falsos positivos	0	18

Esta tabla continúa en la siguiente página →

FUNCIONES COGNITIVAS	PRUEBAS NEUROPSICOLÓGICAS	PUNTAJE ESPERADO	PACIENTE	
MEMORIA SEMANTICA	Memoria Semántica Clasificación.	80	66	
LENGUAJE	Falsos positivos	0	25	
	Omisiones	0	18	
	Lenguaje espontáneo lámina de Galletas	7	5	
	Fluidez verbal semántica	17	5,5	
	Fluidez verbal fonológica	15	10	
	Comprensión Token Test	163	95	
	Vocabulario subtest prueba de Weschsler	80	46	
	Test de Denominación Montañez y Goldblum			
	Correctas	57	41	
	Clave semántica		1	
	Clave fonológica		13	
	Errores semánticos		9	
	Errores visuales + semánticos		2	
	Errores descriptivos		8	
	Repetición subtest prueba de Barcelona			
	Sílabas	8	6	
	Pares de sílabas	8	8	
	Logatomos	8	8	
	Palabras pares mínimos	8	5	
	Palabras	10	10	
	Frases	60	60	
	Substest prueba de Barcelona			
	Escritura	Letras	18	12
	Dictado	Números	18	15
		Logatomos	18	2
		Palabras	18	3
		Frases	13	2
	Substest prueba de Barcelona			
Lectura	Letras	18	18	
	Números	18	15	
	Logatomos	18	5	
	Palabras	18	18	
	Texto	56	53	
	Matrices progresivas de Raven Total	32	13	
FUNCIONES EJECUTIVAS	Total serie A		6	
	Total serie B		5	
	Total serie C		2	
	Wisconsin Test			
	Numero de intentos aplicados		64	
	Respuestas correctos		18	
	Numero total de errores		46	
	Respuestas perseverativas		31	
	Errores perseverativos		26	
	Errores no perseverativos		20	
	Respuestas de nivel conceptual		9	

Esta tabla continua en la siguiente página →

FUNCIONES COGNITIVAS	PRUEBAS NEUROPSICOLÓGICAS	PUNTAJE ESPERADO	PACIENTE
	Categorías		1
	Stroop		
	B´	60 seg	245 seg
	Errores	0	100
	Subtest refranes prueba de Weschsler	8	4
	Subtest analogías prueba de Weschsler	18	5
DOMINIO PRAXIAS	Copia figura compleja de Rey Osterrieth	31	6
Construccional	Evocación Figura de Rey		2
	Subtest Ensamblaje de cubos pruebas de Weschsler	4	0
	Subtest Prueba de Barcelona	20	18
Ideomotora	Subtest Prueba de Barcelona	20	20
Ideacional	Subtest Prueba de Barcelona	20	20
Orofonatoria	Subtest Prueba de Barcelona		
CALCULO	Mental	10	0
	Escrito	6	0
	Queja subjetiva de memoria QSM (Paciente)	Punto de corte 18	12
ESCALAS FUNCIONALES	Queja subjetiva de memoria QSM (Familiar)		37
	Inventario Comportamental Frontal Kertész y Muñoz	punto de corte 22	15
	Escala de Depresión de Geriatria de Yesavage	Inferior a 5	4
	Escala Lawton y Brody AVD Instrumental	7	20
	Escala de sobrecarga del cuidador de Zarit	22	2

Descripción por dominios

En las pruebas realizadas que permiten evaluar atención sostenida y dividida se obtiene un nulo desempeño, con dificultad en la comprensión de la instrucción a pesar de las repeticiones antes de iniciar la actividad y dificultad para mantener temporalmente la instrucción durante su realización. En la prueba de Stroop que permite evaluar atención compleja e inhibición cognoscitiva, presento tiempos prolongados de ejecución y notoria dificultad para realizar estos procesos.

Para evaluar memoria se utilizó una prueba de memoria semántica y una prueba de memoria explícita verbal. En la prueba de memoria semántica que consta de 4 categorías (a saber: objetos vivientes, no vivientes, prendas de vestir y objetos manufacturados), produjo 66/80 respuestas correctas, que equivale a un 52% de asertividad. Además presentó un número de omisiones importante (17) y de falsos positivos (23),

relacionado con una pérdida o dificultad de acceso a los atributos semánticos, necesarios para definir los significados de un concepto. Se noto mejor reconocimiento de seres vivos versus categorías relacionadas con objetos no vivientes. De esta manera se evidencia una conservación de conocimiento de categorías su-
praordenadas.

En la prueba de memoria explícita verbal (Figura 2), produce una curva de memoria plana, con efecto piso, donde no logro almacenar información a pesar de los ensayos, la presentación de la clave semántica no facilita su evocación, pero si la producción de fenómenos patológicos como intrusiones y perseveraciones. En el reconocimiento de la información obtuvo (15) aciertos, pero un alto volumen de falsos positivos (18), acorde con un desempeño patológico. Este perfil mnésico se corresponde con dificultades de almacenamiento, evocación y reconocimiento de la información novedosa.

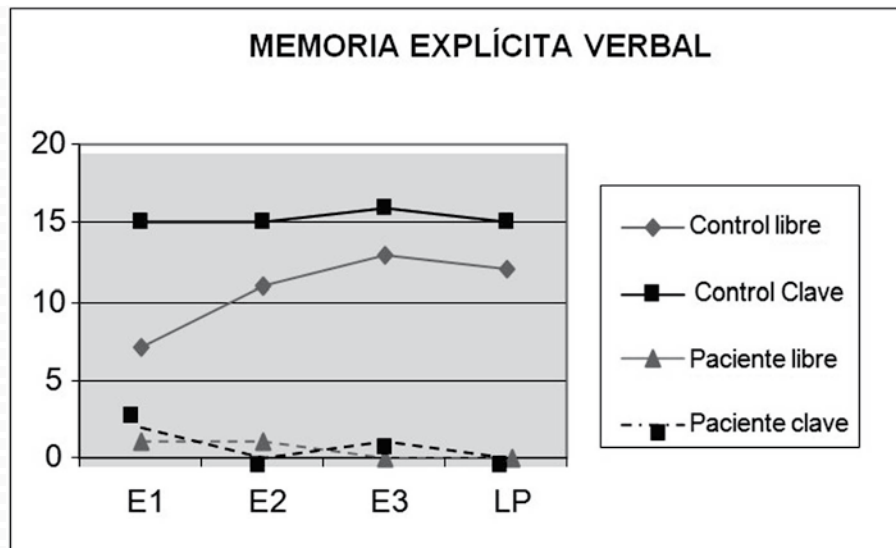


Figura 2. Memoria Explicita Verbal

En tareas que evalúan memoria visoespacial su volumen de evocación es igualmente patológico (ver figura 3).

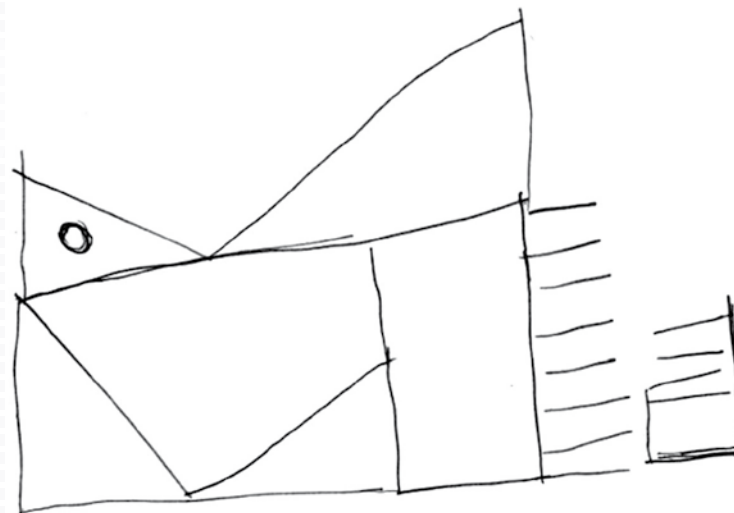


Figura 3. Figura de Rey (evocación)

Su lenguaje espontáneo es prosódico, articulado gramaticalmente, responde frecuentemente con frases concretas que hacen referencia a los mismos tópicos contextuales, como el clima y los hijos y utilizo frases perseverativas que se convierten en muletillas dentro de la conversación. Son evidentes los bloqueos anómicos que hacen su lenguaje vacío y muy pobre en contenido semántico. Ante la lámina de Boston, respondió: “un niño que esta buscando galletas...y la amiguita de la casa esta buscando su fruta preferida ..La mamá esta...se le cayo el agua ..y el niño esta que se cae para atrás... la

mano..(señala).. un plato que se esta secando .. la niña esperando la galleta...esta la cocina y el agua...hacer bastantes resbalones...”, en esta descripción es llamativo su agramatismo y los vacíos anómicos.

En la prueba realizada de comprensión verbal presenta dificultad conforme iba aumentando la complejidad de la tarea, con dificultades en las relaciones gramaticales semánticas complejas.

La repetición verbal esta conservada en pares de sílabas, palabras, logatomos y frases y comprometida en sílabas y palabras pares mínimos, explicado por fallas en

el acceso a la vía fonológica, impidiendo la asociación y el conocimiento semántico de las mismas.

La fluidez verbal de categorías semántica y fonológica esta disminuida, la búsqueda de información se le dificulta considerablemente con un desempeño inferior para generar palabras dentro de categoría semántica.

En las prueba de denominación por confrontación visual se encontró una ejecución por debajo del punto de corte esperado, presenta un número significativo de errores semánticos, seguido de errores descriptivos, además de circunloquios; de esta manera existe una dificultad en acceder al nombre pues al proveerle la clave fonológica, esta facilita su ejecución.

En la prueba de vocabulario su desempeño fue de 46/80 respuestas correctas, con una definición y descripción de conceptos incompletos, imprecisos y generales.

En la escritura se evidencia marcada disortografía y agrafia, en palabras, letras y frases; por ejemplo, escribe “bainilla” por vainilla y “aua” por agua (figura 4).

La lectura de letras y palabras esta conservada, pero hay dificultades para las pseudo-palabras o logatomo-

En el dictado obtuvo un desempeño improductivo y por debajo de lo esperado, lo cual se relaciona con los defectos lingüísticos que presenta y dificultades para convertir fonemas en grafemas.

P B S eme ene T
 5-14-42-800 1937-158
 epfo- teguno- sumpo-
 tim- silupo- Romulo
 manzana Silla Buzeta ciennas
 tralyo demencia
 la samere es uya

Figura 4. Subtest Escritura- Barcelona

En la prueba de Wisconsin solo alcanzo una categoría, con respuestas perseverativas congruentes con dificultades en flexibilidad de pensamiento, planeación, secuenciación, e inhibición de respuestas.

En la prueba de abstracción visual matrices de Raven su desempeño se encuentra muy por debajo de lo esperado y se relaciona con déficit de abstracción visual.

En la prueba de semejanzas se encontró una ejecución pobre, con dificultades para relacionar los elementos en forma abstracta y llegar a la categoría o relación semántica.

Las pruebas de cálculo realizadas denotan perdida de conocimiento semántico y operacional, ya que su ejecución es francamente deficiente.

Las praxias evaluadas: ideomotora, ideacional y orofonatoria, están dentro de límites normales.

Por otra parte, la praxis construccional esta severamente comprometida, no logra generar una estrategia de copia adecuada y la identificación de detalles configuracionales e internos de la figura propuesta no son realizados de forma correcta, elementos que conforman una apraxia construccional (figura 5 y 6).

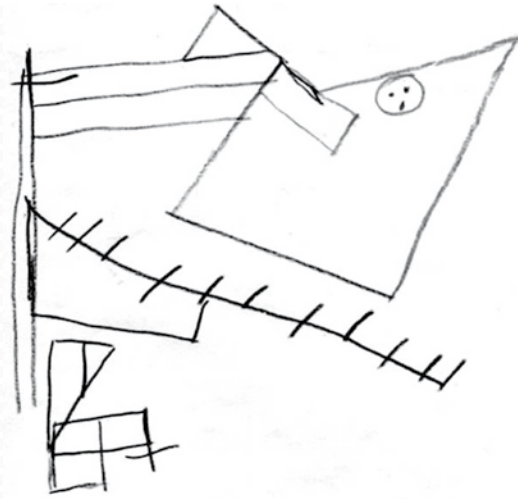


Figura 5. Figura de Rey (Copia)

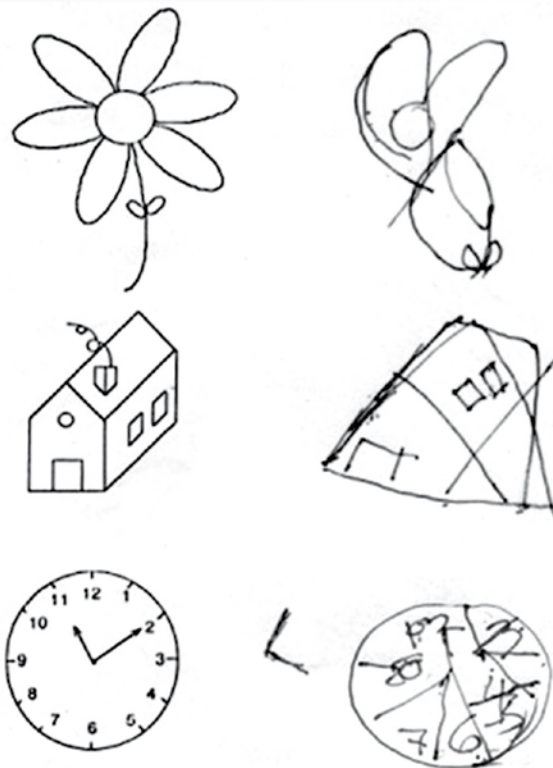


Figura 6. Casa- Margarita- Reloj (Copia)

En cuanto a la exploración de su estado anímico, se encontró en la escala de depresión de geriatría Yesavage, una puntuación inferior que descarta síntomas de depresión.

En la escala de sobrecarga del cuidador aplicada a su compañero, se obtuvo un puntaje promedio, que se corresponde con adecuada capacidad adaptativa en su

dedicación y rol de cuidador, pero de manera formal se dio a conocer temor y preocupación por la evolución de la enfermedad a futuro.

En el Inventario comportamental Kertész y Muñoz (1998), se obtuvo un puntaje inferior al punto de corte, sin embargo, si se anotan cambios importantes como: apatía, desorganización, inatención, perseveración y logopenia.

La diferencia de las puntuaciones obtenidas en la escala de quejas subjetivas de memoria aplicadas al paciente y al cuidador, denotan una ausencia de reconocimiento de enfermedad por parte de la paciente.

En la escala de Lawton y Brody (AVD) Instrumental, obtuvo un aumento del puntaje frente al esperado, que se corresponde con marcada dependencia y ayuda para realizar actividades de la vida diaria.

Teniendo en cuenta la edad, nivel educativo de la paciente, los hallazgos encontrados en la evaluación neuropsicológica y la historia clínica, orientan el cuadro hacia una enfermedad degenerativa primaria tipo frontotemporal en su variante semántica.

Discusión

Se encontró una paciente que comienza a presentar alteraciones en sus habilidades lingüísticas a sus 58 años de edad, demostrando que es una patología de inicio temprano, curso progresivo y acelerado, usualmente en la sexta década de la vida, como lo afirman Johnson, et al., (2005) y Wittemberg, et al., (2008).

En esta paciente, el cuadro clínico se manifiesta inicialmente con la función de nominación del lenguaje tempranamente alterada, con un habla fluente y perdida en el significado de las palabras, que avanza a un claro deterioro a nivel semántico. Posteriormente se presentan alteraciones en la escritura y ortografía, siendo los hallazgos clínicos más significativos para el diagnóstico de la demencia semántica. Sumado a esta condición se conserva la memoria autobiográfica, siendo estas manifestaciones clínicas que caracterizan el diagnóstico como lo respaldan Snowden, et al., (1992; 2001).

La anomia resulta de la dificultad que tiene la paciente para encontrar las palabras, es así como, presenta un lenguaje espontáneo con frases concretas que hacen referencia a los mismos tópicos y son evidentes los bloques anómicos que hacen su lenguaje vacío y pobre en contenido informativo.

El trastorno semántico se manifiesta en la dificultad para entender el significado de las palabras, siendo esta la alteración más destacada desde el comienzo y durante el curso de la enfermedad de la paciente (Oneill, et al, 2006; Díaz & Morera, 2008). Apoyando a estos autores, Kertész, et al, (2010), quienes afirman que estas

alteraciones lingüísticas, hacen parte de los criterios que describen claramente la DS.

Las manifestaciones clínicas de la paciente descritas anteriormente, delimitan y diferencian el deterioro progresivo de la demencia semántica de otras patologías neurodegenerativas similares, como lo afirman Kertész, et al., (2010).

Entre las patologías similares con la DS, excluimos como diagnóstico principal la APP, ya que autores como Mesulam (1982; 2003), enfatizan en que este componente lingüístico se debe presentar durante dos años aisladamente, es decir sin afectación de otros componentes cognoscitivos, con pobre fluidez verbal y fenómenos patológicos de tipo fonológico, mientras que el deterioro que presenta la paciente involucra aspectos semánticos mucho más establecidos y prominentes.

De otra parte, consideramos lo dicho por Adlam, et al., (2006), que la APP fluente es la primera etapa de la demencia semántica, pero a la cual no evolucionan todos los cuadros, encontrando claramente en el caso clínico presentado, el rápido progreso y evolución de la enfermedad.

De otra parte, se podría considerar la enfermedad de Alzheimer dentro de la impresión diagnóstica, debido al deterioro cognoscitivo global, en donde se afecta especialmente la memoria episódica y el lenguaje, según criterios diagnósticos de DSM IV y NINDS-ADRDA, lo cual difiere de lo encontrado en la paciente siendo la manifestación clínica inicial, el déficit selectivo de la memoria semántica: con pérdida del vocabulario y del conocimiento en la escritura de las palabras.

En el presente caso, el curso de un compromiso cognoscitivo global y acelerado esta inmerso, en alteraciones lingüísticas, de memoria, en fallas atencionales práxicas y en funciones ejecutivas que le impiden una adecuada organización, secuenciación y planificación de la información trabajada, que corresponden a la evolución de un cuadro demencial propiamente dicho.

Finalmente, es de importancia resaltar que para el estudio y diagnóstico clínico de estas enfermedades neurodegenerativas, se deben tener conocimientos clínicos de los trastornos neuropsicológicos de la edad adulta particularmente, realizar una cuidadosa y adecuada anamnesis y entrevista familiar, así como una exhaustiva exploración de las funciones superiores que integran los

dominios cognoscitivos y comportamentales del ser humano; con especial énfasis en la exploración del lenguaje, fundamental para el diagnóstico y caracterización del cuadro clínico de la demencia semántica.

Referencias

- Adlam, A., Patterson, K., Rogers, T.T., Nestor, P.J., Salmon, C.H., Acosta- Cabronero & Hodges, J.R. (2006). Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia: two sides of the same coin?. *Brain*; 129: 3066- 3088.
- Blair, M., Marczyński, C.A., Davids- Faroque, N. & Kertesz, A. (2007). A longitudinal Study of language decline in Alzheimer´s disease and frontotemporal dementia. *Journal of the International Neuropsychological Society*; 13: 237- 245.
- Clark, D.G., Charuvastra, A., Miller, B.L., Shapira, J.S. & Mendez, M.F. (2005). Fluent versus nonfluent primary progressive aphasia: a comparison of clinical and functional neuroimaging features. *Brain Lang*; 94: 54-60.
- Diehl, J., Monsch, A.U., Aebi, C., Wagenpfeil, S., Krapp, S. & Grimmer, T. (2005). Frontotemporal dementia, semantic dementia, and Alzheimer´s disease: the contribution of standard neuropsychological test to differential diagnosis. *J Geriatr Psychiatry Neurol*; 18: 39-44.
- Donoso, A., Figueroa, C., Gómez, R. & Behrens, I. (2009). Demencia Frontotemporal: Experiencia Clínica. *Rev Méd Chile*; 137: 900- 905.
- EdithLabos, A., Slachevsky, P. & Fuentes, F. (2008). *Tratado de Neuropsicología Clínica*. Editorial Akadia.
- Heidler- Gary, J., Gottesman, R., Newhart, M., Chang, S., Ken, L. & Hillis, A. E. (2007). Utility of Behavioral versus Cognitive Measures in Differentiating between Subtypes of Frontotemporal Lobal Degeneration and Alzheimer´s Disease. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*; 23:187- 193.
- Hodges, J.R., Patterson, K., Oxbury, S. & Funnell, E. (1992). Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain*; 115: 1783- 806.
- Hodges, J. R, Patterson, K. & Ward, P. (1999). The differentiation of semántica dementia and frontal lobe dementia (temporal and frontal variants of frontotemporal dementia) from early Alzheimer´s disease: a comparative neuropsychology. *Neuropsychology*; 13: 31- 40.
- Hodges, J.R. & Patterson, K. (2007). Semantic Dementia: a unique clinicopathological syndrome. *Lancet Neurol*; 6: 1004- 14.
- Irragori, A.M. (2007). Demencia Frontotemporal. *Rev Colombiana de Psiquiatría*; 36: 139- 156
- Johnson, J. K, Diel, J., Mendez, M.F, Neuhaus, J., Shapira, J.S. & Forman, M. (2005). Frontotemporal lobar degeneration: demographic characteristics of 353 patients. *Arch Neurol*; 62: 925- 930.
- Kaye, E.D., Petrovic-Poljak, A., Verhoeff, N. & Freedman M. (2010). Frontotemporal Dementia and Pharmacologic Interventions. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*; 22: 11- 19.
- Kertész, A., Jesso, S., Harciarek, M., Blair, M. & Mc Monagle, P. (2010). What is semantic dementia? A cohort study of diagnostic features. *Archives of neurology*; 67: 483.
- Lopera, F. (2001). Anamnesis en el estudio del paciente con demencia. *Rev Neurol*; 32: 1187-1191.
- Mesulam, M.M. (2003). Primary progressive aphasia -a language based dementia. *N Engl J Med*; 349: 1535-42.
- Montagut, N., Sánchez-Valle, R., Castellví, M., Rami, L. & Molinuevo J.L. (2010). Reaprendizaje de vocabulario. Análisis comparativo entre un caso de demencia semántica y enfermedad de Alzheimer con afectación predominante del lenguaje. *Rev Neurol*; 50; 152- 156.
- Montañez, P, Cano, C., Pedraza, O., Peñalosa, M., Rubiano, L.D. & Gamez, A. (2003). Demencia no Alzheimer: variante frontal de la demencia frontotemporal. *Revista de la Asociación Colombiana de Gerontología y Geriatría*; 17: 539- 83.
- Mummery, C., Patterson, K., Price, C., Ashburner, J., Frackowiack, R. & Hodges, J. (2000). A voxel-

- based morphometry study of semantic dementia: relationship between temporal lobe atrophy and semantic memory. *Annals of Neurology*. 47; 1: 36- 45.
- O´Neill, S., Andreotti, M. & De Simone, V. (2006). Demencia Semántica, una enfermedad de muchas palabras. *Rev Neurol*; 43: 685- 689.
- Pradilla G. (2004). Demencia: la epidemia silenciosa del III milenio. *Revista de la Facultad de Salud de la Universidad Industrial de Santander UIS*; 36:138-145.
- Alberca, S. & Lopez, P. (2006). *Enfermedad de Alzheimer y otras Demencias*. Medica Panamericana: España.
- Ríos-Romenets, S., Tirado, V., Arbeláez, A., Ríos, A. & Lopera, F. (2005). Demencia semántica: descripción de un caso. *Rev Neurol*; 40: 253- 254.
- Snowden, J., Neary, D., Mann, D., Goulding, P. & Testa, H. (1992). Progressive language disorder due to lobar atrophy. *Ann Neurol*; 31: 174- 83.
- Snowden, J., Bathgate, D., Varma, A., Blackshaw, A., Gibbons, Z. & Neary, D. (2001). Distinct behavioural profiles in frontotemporal dementia and semantic dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 70: 323- 32.
- Wilhelmsen, K., Forman, M., Rosen, H., Alving, L., Goldman, J. & Feiger J. (2004). 17q linked FT-DALS without tau mutations with tau and a-synuclein inclusions. *Arch Neurol*; 61:398-406.
- Wittenberg, D., Possin, K., Racovsky, K., Rankin, K. P., Miller, B. & Kramer, J. (2008). The Early Neuropsychological and Behavioral Characteristics of Frontotemporal Dementia. *Neuropsychology Rev*; 18: 91- 102.