

LAS DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES.

Archibaldo Donoso Sepúlveda
Corporación Alzheimer Chile
Universidad de Chile.

Las demencias frontotemporales (DFT) son un grupo de enfermedades cerebrales degenerativas de gran importancia, que se asocian a una atrofia de la parte anterior de los lóbulos frontales y temporales. Las atrofiaciones cerebrales más importantes son la enfermedad de Alzheimer y las demencias por cuerpos de Lewy difusos (asociada a la enfermedad de Parkinson); después de ellas vienen las DFT. Pueden presentarse en hombres y mujeres, generalmente menores de 65 años. La causa es desconocida; en los casos hereditarios existe una mutación en el cromosoma 17, que altera la proteína neuronal llamada tau. En nuestro país generalmente no es hereditaria.

Como todas las enfermedades degenerativas, tiene un comienzo insidioso y un curso lentamente progresivo. 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:

1. Variante frontal. Estos casos presentan a veces impulsividad, con pérdida de las inhibiciones sociales, otras veces pérdida de iniciativa por apatía, o una mezcla de ambas (por ejemplo pueden ser impulsivos en algún despropósito y despreocuparse de sus obligaciones previas). A diferencia de la enfermedad de Alzheimer 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. Hay pérdida de la motivación y energía, descuido personal, desinterés por lo que sucede a su alrededor. Al inicio suelen confundirse con depresiones y trastornos de la personalidad.

2. Afasia progresiva no fluente, con pérdida del lenguaje. El paciente presenta laconismo, dificultad para encontrar palabras, defectos en las construcciones gramaticales y para articular (pronunciar). Estos defectos pueden progresar durante 1, 2 o más años antes que aparezcan las alteraciones de conducta propias de una demencia.

3. 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. Existe un defecto en la capacidad semántica, la capacidad de precisar las características, los límites y las asociaciones entre conceptos. Esto puede expresarse en la incapacidad de dibujar o reconocer objetos o dibujos, de saber cuales se asocian entre sí y cómo utilizarlos. Las alteraciones de conducta son similares a lo observado en la variante frontal pero más tardías.

Las DFT suelen asociarse a otros cuadros neurológicos. Podemos destacar la esclerosis lateral amiotrófica /con atrofia y parálisis muscular por compromiso de las neuronas motoras cerebrales y de la médula espinal), la degeneración corticobasal (con compromiso de la corteza parietal y ganglios basales, que se expresa en trastornos unilaterales de la postura, movilidad y sensibilidad).

Todos estos cuadros son lentamente progresivos, y después de varios años llegan a la postración con tendencia a la flexión de las 4 extremidades, pérdida del lenguaje y del control de esfínteres, muchas veces dificultad para tragar. La supervivencia promedio es 8 años; en el caso de la demencia-ELA es más breve.

Para diferenciarla de la enfermedad de Alzheimer ayudan el relativo respeto de la memoria y el compromiso precoz del lenguaje y/o de la conducta, con cambios de personalidad y pérdida de las convenciones sociales. Las imágenes cerebrales pueden mostrar una disminución de perfusión sanguínea y/o atrofia de los polos frontales y temporales.

Frente a estos casos la familia requiera mucha orientación y apoyo. No existe un tratamiento específico; se han usado fármacos antidepresivos, anticolinesterásicos, dopaminérgicos, con resultados insatisfactorios. En algunos casos es necesario usar tranquilizantes. Lo más

importante será el cuidado permanente, tratando de activar al paciente sin iniciativa y de controlar los errores de los impulsivos.

ADS.