

Caso de Demencia semántica

Marisol Reyes Nava

Facultad de Estudios Superiores Zaragoza (FES-Z), Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”

La demencia semántica es la manifestación de una degeneración frontotemporal, en la cual se observan pérdida de funciones primordiales como el lenguaje, el cual va disminuyendo progresivamente, manifestando anomias severas, deterioro del habla, de la escritura y de la comprensión de palabras simples (oral y escrita). Sin embargo el lenguaje fluido no presenta trastornos de articulación ni prosódicos, asimismo existe relativa conservación de la sintaxis y la fonología y la lectura en voz alta puede ser normal. En este tipo de demencia existe un trastorno selectivo de la memoria semántica, por lo que hay una pérdida de la representación mental de los objetos. Cuando la enfermedad ha evolucionado, se observan dificultades en el reconocimiento de rostros y voces conocidas. Es importante descartar otras enfermedades degenerativas como la enfermedad de Alzheimer y la Afasia Progresiva Primaria.

Estos síntomas fueron encontrados en una paciente de 60 años, con escolaridad de maestra normalista, quien laboró hasta diciembre de 2005 como supervisora de educación preescolar. Siendo una persona con alto desempeño tanto académico como laboral (ganó un premio nacional de calidad en junio de 2005) comienza a presentar algunos de los síntomas arriba mencionados en julio del año pasado, llegando al 2006 con problemas severos de comprensión y presentando conductas frontales.

Introducción

El término **Demencia** indica un síndrome de deterioro de la memoria y alteración de otras funciones intelectuales, a causa de una enfermedad degenerativa progresiva crónica del cerebro. La demencia no sólo incluye deterioro intelectual progresivo sino también anomalías de la conducta y de la personalidad. Es un síndrome que consiste en la pérdida de varias capacidades intelectuales separables pero que pueden traslaparse y resultar en distintas combinaciones.

Las enfermedades demenciales pueden deberse a una atrofia cerebral, como en el caso de la Enfermedad de Alzheimer (EA), la Enfermedad de cuerpos de Lewy, la Enfermedad de Parkinson, la Demencia Frontotemporal (DFT) y la Enfermedad de Pick (Adams y Victor 2001) o deberse a otras causas como infartos múltiples, exceso de alcohol, tumores intracraneales, hidrocefalia normotensa, enfermedad de Huntington, intoxicaciones crónicas por fármacos,

insuficiencia hepática, hipo o hipertiroidismo, esclerosis lateral amiotrófica, atrofia cerebelosa, síndrome de Cushing, enfermedad de Creutzfeldt–Jacob, Esclerosis Múltiple (EM), epilepsia, trauma cerebral y por SIDA.

De las enfermedades demenciales anteriormente mencionadas, por el caso de estudio que se presentará en este trabajo, nos centraremos en la Demencia Frontotemporal (DFT) y una de sus alteraciones, que es la Demencia Semántica.

En la DFT se presentan alteraciones típicas que se caracterizan por un trastorno del comportamiento, generalmente temprano, y deterioro cognitivo, en el que se observan problemas de lenguaje, abstracción, razonamiento y la función ejecutiva, a diferencia del deterioro en la memoria, el lenguaje, reconocimiento y praxias, predominante en la EA.

Las alteraciones más características de la DFT son la Afasia Progresiva Primaria (APP) y la Demencia Semántica (DS). Ésta última es una de las alteraciones que se presenta en las etapas finales de la afección del lóbulo temporal y las cuales son difíciles de diagnosticar al principio de la enfermedad, ya que los síntomas pueden ser confundidos con alteraciones psiquiátricas, olvidos benignos o depresiones, entre otros.

Demencia Semántica (DS) y sus alteraciones cognitivas

La Demencia Semántica (SD) es una variante de la degeneración lobar frontotemporal caracterizada por un deterioro progresivo de la memoria semántica, con relativa conservación de otras funciones cognitivas (Gorno-Tempini, Rankin, Woolley, Howard, Phengrasamy y Millar, 2004).

La Demencia Semántica aparece tras una degeneración cerebral localizada en los lóbulos temporales, especialmente el dominante. Se reconoce cuando la afasia es fluente y existe un trastorno selectivo y progresivo de la memoria semántica. El grado de deterioro en la memoria semántica se correlaciona significativamente con la extensión de la atrofia cortical del lóbulo temporal anterior izquierdo, pero no con la atrofia en la corteza frontal ventromedial adyacente (Guerra y San Martín, 2005).

En las fases iniciales de la enfermedad el paciente es consciente del déficit y se muestra contrariado por la dificultad en evocar o comprender las palabras. Al avanzar la enfermedad, los pacientes hacen pautas en el lenguaje, y además de lo descrito, ocurren trastornos severos del comportamiento, pudiéndose observar el

síndrome de Kluver-Bucy (Nestor, Graham, Bozeat, Simons y Hodges, 2002).

Guerra y San Martín (2005) encontraron que hay una pérdida significativa de la comprensión de las palabras. Los pacientes responden generalmente que no saben qué significan las palabras y que nunca las han escuchado. Comúnmente, el conocimiento de las categorías genéricas se encuentra preservado, mientras que se confirma una pérdida total del conocimiento de los atributos específicos que definen el objeto.

Al principio el lenguaje es abundante pero desordenado, con circunloquios y parafasias semánticas, de contenido pobre y a veces repetitivo. En el lenguaje fluido no se observan trastornos de articulación, ni prosódicos. Progresivamente presenta pérdida del vocabulario (tanto impresivo como expresivo) afectando principalmente los nombres. Los pacientes muestran dificultad para recordar el nombre de lugares, personas y cosas. Existe relativa conservación de la sintaxis y la fonología; también de la repetición de palabras simples (Nestor, Graham, Bozeat, Simons y Hodges, 2002).

El empobrecimiento general del conocimiento semántico, la relativa preservación de la memoria autobiográfica y de la memoria episódica, es característico en los primeros estadios de la enfermedad. Se observa que a pesar de la pérdida profunda de memoria semántica los pacientes pueden recordar su autobiografía y eventos del pasado (Gustafson y Passant, 2002).

En la denominación se observan errores semánticos y ausencia de ayuda con el gesto oral o semántico. Aunque la lectura en voz alta sea normal y la comprensión lectora dependa de la complejidad semántica del texto, pueden existir alteraciones en la lectura (alexia pura).

En algunos casos, las pruebas de lectura evidencian que estos sujetos regulan las palabras irregulares de manera que su lenguaje parece 'normal': ellos mismos asumen una lectura, por ejemplo, sin sentido pero con apariencia adecuada. El fenómeno se encuentra también en la escritura, donde se nota una disgrafía de superficie (Wadeth, 2004). La escritura de palabras simples al dictado se deteriora de forma paralela a la lectura, siendo frecuentes los errores en el deletreo al dictado de palabras irregulares. Muestran un modelo parecido al de la agrafia. También son frecuentes los errores semánticos en nombres y en verbos en la escritura narrativa ante un dibujo.

Debido a la pérdida del conocimiento semántico, puede haber alteraciones con el significado de objetos o identidades (agnosia de

objetos) o del reconocimiento de caras familiares (prosopagnosia). Estos no son trastornos perceptuales, ya que los pacientes pueden relacionar objetos y demostrar un desempeño normal al relacionarlos perceptualmente de acuerdo con su identidad. Estos pacientes usualmente, muestran variantes con respecto a afecciones temporales, es decir presentan daño en el giro temporal inferior y medio (Feinberg y Farah, 1997). Se ha reportado que los pacientes con DS desarrollan talentos artísticos, lo que reflejaría la preservación de habilidades visoespaciales asociadas a la integridad del hemisferio derecho.

Los pacientes con DS presentan un desproporcionado deterioro del desempeño en pruebas de memoria verbal, fluidez verbal, clasificación semántica, generación de definiciones de palabras y asociación palabra-imagen (Montañés, Matallana, García y Cano, 2005). Usualmente, los pacientes se encuentran bien orientados, demuestran un buen recuerdo de eventos de la vida cotidiana y conservan intactas sus habilidades prácticas y de solución de problemas visuales no-semánticos. Igualmente, los aspectos fonológicos y sintácticos del lenguaje se hallan preservados (Gustafson y Passant 2002).

Aunque inicialmente la DS fue clasificada como una forma de APP fluyente, actualmente es mejor reconocida como la variante temporal de la DFT, dado que en etapas avanzadas de la enfermedad, invariablemente aparecen síntomas comportamentales frontales, que correlacionan con los hallazgos de atrofia del córtex frontal ventromedial (Nestor, Graham, Bozeat, Simons y Hodges, 2002).

En los pacientes que padecen de DS, los cambios comportamentales se presentan como una consecuencia del deterioro progresivo, asociado con una extensión de las alteraciones anatómicas hacia las regiones frontales. Es solamente en un estadio avanzado de la enfermedad cuando los pacientes van a presentar un cuadro clínico que evoca un síndrome frontal tradicionalmente asociado con la enfermedad de Pick.

En la DS los estudios de imagen (TAC, IRM) muestran atrofia temporal izquierda y de hipometabolismo de la misma zona que con el PET. En la anatomía patológica se observan lesiones compatibles con enfermedad de Pick o bien una degeneración inespecífica.

Algunas de las alteraciones cognitivas que han sido descritas como resultado de la Demencia Semántica fueron encontradas en una paciente a la que se llamará GAB.

Sujeto

GAB, paciente femenino, con 60 años de edad, diestra, casada desde hace más de 20 años, originaria de Guerrero y residente de Cuernavaca, Morelos, en México. Su escolaridad es de Licenciada en Educación Primaria. Se desempeñó como supervisora de Educación Preescolar hasta diciembre de 2005; debido a un problema severo de lenguaje fue remitida al servicio de Neurología del *Centro Médico Nacional 20 de Noviembre*, donde le diagnosticaron demencia y es enviada al servicio de Neuropsicología del mismo centro, para valorar las dificultades que presentaba en el lenguaje, tanto expresivo como impresivo, determinar el tipo de alteración y dar las recomendaciones pertinentes.

GAB inicia su padecimiento actual en julio de 2005. Sus familiares se dan cuenta que presenta dificultades al referirse a los objetos de su casa. En octubre los problemas de lenguaje se hacen evidentes al intentar establecer una plática con ella: no había coherencia con lo que se hablaba. Las anomias se acentuaron y no reconocía el uso de algunos objetos familiares, como la secadora de cabello. Como los problemas de comunicación se enfatizaron, la llevan al médico, quien la manda a psiquiatría, servicio donde se le detectan alteraciones cognitivas debidas a un trastorno depresivo. Le recetan antidepresivos, pero abandona el tratamiento porque “*se siente muy bien*”. También se comienzan a notar cambios de conducta y personalidad, abandona sus actividades favoritas. En enero de 2006 es llevada al *CMN 20 de noviembre*, por la sintomatología anteriormente mencionada, siendo valorada por psiquiatría, neurocirugía y neurología, servicio en el que es ingresada y quien nos la refiere.

El servicio de psiquiatría la encuentra irritable, verborreica y con datos de hipomanía, por lo que se le diagnostica un probable trastorno bipolar.

GAB tiene como antecedentes patológicos una Hemitiroidectomía por tumor benigno realizada en el 2001, actualmente con hipotiroidismo secundario tratado con levotiroxina, un desprendimiento de retina, tratada con láser. Posterior a este evento inicia con cefalea de predominio frontal, resultando ser un subaracnoidocele en grados II y III, que se le revisa cada 6 meses con IRM y es tratado con irradiación holocraneana.

Dentro de los antecedentes heredo-familiares de importancia, la abuela materna padeció demencia senil, la madre falleció por demencia no especificada, su padre tuvo DM2, Hipertensión Arterial y EVC Is. Dos de sus hermanos fallecidos, uno por problemas severos

de la memoria y el otro diagnosticado con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (por biopsia); asimismo dos primos hermanos finados con diagnóstico de Encefalopatía espongiiforme (realizado mediante biopsia). Cabe destacarse que toda la familia tiene lazos consanguíneos.

Instrumentos aplicados

Durante la entrevista se observó que doña G. no entendía la mayoría de las cosas que se le preguntaban, por lo que se decide aplicar:

- Token test (De Renzi y Faglioni, 1978) para evaluar el grado de comprensión del lenguaje.
- Algunos subtest del PIEN Barcelona (Peña – Casanova, Villa, 1999) para evaluar alteraciones cognitivas típicas de la enfermedad.
- Figura de Rey (Rey, A., 1941; Osterrieth, 1944) para valorar las gnosias visuales, memoria visual y planeación (función frontal) con el objetivo de corroborar alteraciones en dichas funciones, de forma más específica.

Resultados

La valoración se realizó durante la hospitalización de GAB en el *Centro Médico Nacional 20 de noviembre*, en el área de neurología, encontrándose lo siguiente:

- En el Token Test se observó dificultad al realizar las órdenes que implicaban el uso de conectores.
- En el PIEN Barcelona se encontraron problemas en la expresión y la comprensión de oraciones complejas, tanto orales como escritas, anomias y parafasias.
- En la realización de órdenes se tuvieron que segmentar las instrucciones y aún así la dificultad para entender lo que se le pedía fue notable. Asimismo en la comprensión de órdenes escritas solamente las leyó en voz alta, pero no realizó la orden; aunque se le explicó que las realizara, solo decía “*Exactamente*”.
- De acuerdo a esto, en el lenguaje impresivo se identifican alteraciones en la comprensión de frases simples y complejas, sobre todo asociadas a estructuras sintácticas y gramaticales más elaboradas y dificultades en la comprensión semántica, distorsionando la información,

- por lo que se empobrece el contenido de la misma. Al parecer, tampoco comprende lenguaje escrito.
- El lenguaje expresivo es poco fluente, mantiene la prosodia y el ritmo. No inicia ni elabora una narración libre a partir de un tópico. El lenguaje espontáneo es incoherente, con abundancia de parafasias, anomias, circunloquios y automatismos, que se observan más cuando está ante una situación que le estresa. En las pocas frases que elabora mantiene la estructura léxico-gramatical.
 - La escritura se encuentra conservada cuando se trata de copiar textos, al dictado es capaz de escribir lo que se le pide sin embargo se observan notables fallas ortográficas. En escritura libre, no puede realizar redacciones simples, escribe palabras sueltas al intentar describir algo (solo pudo escribir “La niña, su papá, su mamá”). No se observan paragrafías, ni reducción u omisión de elementos en las palabras.
 - La lectura se conserva como función automática, lee tanto números como textos, respetando signos de puntuación, entonación y ritmo; sin embargo no comprende lo que lee.
 - No se pudo evaluar el cálculo formalmente, pero al realizar el subtest de series directas, en vez de repetirlas (no entendió la instrucción) sumó correctamente los números de las primeras dos series.
 - La praxis constructiva gráfica a la orden se mantiene conservada al menos al realizar figuras básicas y que no impliquen tercera dimensión. A la copia no se observan déficits significativos
 - En la Figura de Rey se observa déficit para la consolidación de la información visual. La memoria de trabajo presenta fallas para codificar la información y recuperarla durante la ejecución de la tarea, debido al déficit en la atención, que afecta directamente el registro de la información.

Discusión

A partir de la evaluación, los datos de la historia clínica y las entrevistas se evidencia que el lenguaje esta severamente alterado, lo cual repercute en otras funciones.

Beatriz Gallardo, Carlos Hernández y Verónica Moreno (Eds): *Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje*. Valencia: Universitat. ISBN: 84-370-6576-3.

En general, se encontró que las alteraciones en la comprensión del lenguaje repercuten directamente en el pensamiento para realizar el proceso de análisis y síntesis de la información. El curso y contenido de su pensamiento es desordenado, además se caracteriza por ser concreto. Asimismo muestra dificultad para modificar la conducta cognoscitiva para dar paso a otra (flexibilidad mental).

También se encontraron alteraciones en el funcionamiento ejecutivo, básicamente en la anticipación y planeación, debido a la dificultad para inhibir respuestas, por lo que requiere de autorregulación verbal. Hay alteraciones asociadas a la dirección de la atención, y en la formulación del plan, por lo tanto la anticipación se ve alterada, ya que no logra planificar de acuerdo a objetivos de la actividad y no llega a la evaluación ni a la corrección de pasos (fallas en el Sistema de Activación para la Supervisión de la tarea), lo cual implica déficit en la verificación de la tarea.

Es evidente que las alteraciones de GAB han sido progresivas y que la semiología que presenta es congruente con las alteraciones características de la Demencia Semántica. GAB presentó una pérdida progresiva del lenguaje, anomia severa, deterioro del habla, de la escritura y de la comprensión de palabras simples (oral y escrita). El lenguaje fluido no presenta trastornos de articulación ni prosódicos. Existe relativa conservación de la sintaxis y la fonología, asimismo, la lectura en voz alta es normal.

En la última revaloración, realizada en mayo de 2006 se encontró que GAB ya manifestaba una pérdida de la representación mental de los objetos, así como dificultades en el reconocimiento de rostros y voces conocidas; el lenguaje expresivo estaba lleno de automatismos y ya no comprendía. En cuanto a conducta, las manifestaciones eran de desinhibición y de perseveración.

Conclusiones

Debido a que las enfermedades demenciales son difíciles de diagnosticar es importante tomar en cuenta los antecedentes de la enfermedad, datos obtenidos durante la exploración física/mental, exámenes de laboratorio y gabinete, complementar la información del paciente mediante entrevistas a familiares y gente cercana al paciente para investigar a fondo la conducta general, la capacidad para trabajar, cambios de personalidad, cambios comportamentales (como una disminución a la tolerancia a la frustración, la capacidad para suprimir impulsos cambios en el estado de ánimo, dificultad para expresar sentimientos, si se muestra apático o presenta conductas sociales

inadecuadas, entre otras cosas) cambios en el lenguaje, cantidad de vocabulario, fluidez de su discurso (si han disminuido), así como la comprensión el humor, etc. Estos datos serán de importancia para tener una idea de la evolución del cuadro.

Es en estos casos donde la clínica toma relevancia, así como las evaluaciones neuropsicológicas que se realicen, ya que de acuerdo con los síntomas que se observen y las ejecuciones durante la evaluación aportarán datos que podrán ayudar a realizar un diagnóstico certero.

Otros datos que nos darán elementos para hacer un diagnóstico adecuado son la dificultad para resolver problemas aritméticos, la distracción, la reducción en el juicio y la capacidad para hacer deducciones e inferencias, la dificultad para seguir instrucciones, tendencia a perderse.

Cuando se han realizado las evaluaciones correspondientes y se ha determinado que se trata de una DFT, es importante establecer el tipo de alteración que se esté cursando (APP o DS).

Actualmente no hay un tratamiento específico para la DFT y por ende para la DS. El manejo de estos pacientes se enfoca principalmente en intervenciones conductuales. Muchos de los síntomas conductuales, responden a inhibidores de la recaptura de la serotonina. La desinhibición, agresión, pueden mejorar con pequeñas dosis de risperidona, quetiapina o anticonvulsionantes.

Las intervenciones deberán estar enfocadas a la educación de cuidadores, informándolos sobre las características de esta enfermedad para que puedan tener una adecuada supervisión y entendimiento de lo que está sucediendo con el paciente; lo cual se hizo con la paciente GAB.

Debido a la situación actual de la paciente, se informó a los familiares cercanos respecto a las alteraciones que tendrá y las repercusiones en su vida diaria, enfatizando que, dentro de lo que sea posible, siga siendo independiente, siempre supervisándola para evitar accidentes caseros (evitar el uso de cuchillos, herramientas, supervisión en la cocina, etc.) así como procurar que no salga sola de casa para evitar posibles extravíos, o que vaya a lastimar a alguien más (en febrero ya era demasiado intolerante y comenzaba a agredir a las personas cuando no hacían lo que quería). Asimismo, se debe intentar establecer un código de comunicación con ella para conocer sus necesidades.

Este tipo de patología generalmente comparte semiología con otras enfermedades neurodegenerativas, como la enfermedad de Alzheimer y la Afasia Progresiva Primaria, por lo que es importante tomar en

cuenta las manifestaciones de éstas, para realizar el diagnóstico correspondiente.

Referencias

- Adams, R. y Victor, M. (2001): *Principios de neurología*. 7ª. edición. Editorial McGraw- Hill Interamericana. México.
- Feinberg, T. E. y Farah, M. J. (Eds.) (1997): *Behavioral neurology and neuropsychology*. Nueva York: McGraw-Hill.
- Gorno-Tempini, M., Rankin, K., Woolley, J., Rosen, H., Phengrasamy, L., y Miller, B. (2004): "Special Section Cognitive behavioral profile in a case of right anterior temporal lobe neurodegeneration". *Cortex*, 40, 631-644
- Guerra, M. y San Martín, J. (2005) <http://www.manualmoderno.com/degeneraciónlobar.htm>
- Gustafson, L. y Passant, U. (2002): "Demencia frontotemporal. Diagnóstico y tratamiento". *Psicogeriatría*, 1, 22-29.
- Montañés, P., Matallana, D., García, R. y Cano, C. (2005): "Deterioro Selectivo del Lenguaje Debido a Degeneración Temporal Focal: Análisis Comparativo entre un Caso de Afasia Primaria Progresiva y un Caso de Demencia Semántica". *Revista de la Asociación Colombiana de Gerontología y Geriatría*, 15 (1).
- Nestor, P.J., Graham, K.S., Bozeat, S., Simons, J.S., Hodges, J.R., (2002): "Memory consolidation and the hippocampus: further evidence from studies of autobiographical memory in semantic dementia and frontal variant frontotemporal dementia", *Neuropsychologia*, 40, 633-654.
- Wadeth Ch. (2004): "Un caso de demencia frontotemporal en su variante temporal". *Revista Colombiana de Psiquiatría*, 23 (2), 202-210.