

Hospital Clínicoquirúrgico Docente "Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja". Camagüey

DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE PICK

Dra. Liuba Y. Peña Galbán,¹ Dr. Juan Carlos Rodríguez Acosta² y Dra. Ludmila Casas Rodríguez³

RESUMEN

Se realizó una revisión somera sobre la demencia presenil y los conceptos actuales según la clasificación internacional de los trastornos mentales y del comportamiento (CIE-10) y el Manual de Estadística y Diagnóstico de los desórdenes mentales DSM-IV. Se presenta un caso de una paciente de la tercera década de vida que comenzó con un cuadro clínico depresivo ansioso, recibió tratamiento con antidepresivo y 8 meses después aparecen las manifestaciones neurológicas de la enfermedad. Al inicio trastornos de la marcha y más tarde rigidez muscular, temblores, dificultad para hablar, pérdida de memoria y otras alteraciones de la conducta. Se realiza diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer, la demencia en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y tumores cerebrales de la región frontal.

DeCS: TRASTORNOS MENTALES/clasificación; DEMENCIA/diagnóstico; DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

La enfermedad de Pick considerada de las demencias degenerativas la menos frecuente, afecta al individuo en la etapa productiva de la vida, ya que aparece entre la 4ta. y 5ta. décadas produciendo una desintegración de la personalidad.¹⁻⁵

La enfermedad de Pick desde el punto de vista macroscópico se caracteriza por atrofia circunscrita del cerebro fundamentalmente en el lóbulo frontal, temporal o parietal, con dilatación de los ventrículos y afectación grave de la corteza.

Microscópicamente aparece la típica célula de Pick que es alargada, turgente, redondeada, con cuerpos de Nils desintegrados, las células son remplazadas por glías.^{6,7}

La clasificación internacional de trastornos mentales y del comportamiento la conceptualiza de la siguiente forma: Se trata de una demencia progresiva de comienzo en la edad media de la vida, caracterizada por cambios precoces y lentamente progresivos del carácter y por alteraciones del

¹ Especialista de I Grado en Psiquiatría.

² Especialista de I Grado en Neurología.

³ Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesora Instructora. Instituto Superior de Ciencias Médicas "Carlos J. Finlay" de Camagüey.

comportamiento, que evolucionan hacia un deterioro de la inteligencia, de la memoria y del lenguaje, acompañado de apatía, de euforia y en ocasiones, de síntomas y signos extrapiramidales. El cuadro neuropatológico corresponde a una atrofia selectiva de los lóbulos frontales y temporales, pero sin la aparición de placas neuríticas ni degeneración neurofibrilar en magnitudes superiores a las del envejecimiento normal. Los casos de comienzo más precoz tienden a presentar una evolución peor. Las manifestaciones comportamentales a menudo preceden al deterioro franco de la memoria.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino de la raza blanca, de 38 años de edad, casada, con 2 hijos, Licenciada en Educación Artística, sin antecedentes de trastornos psiquiátricos anteriores, que hace aproximadamente 8 meses comenzó a sentirse mal, nerviosa, intranquila, muy ansiosa, no puede coordinar sus ideas, triste, llora frecuentemente, sueño ligero superficial con despertamientos frecuentes, no cuida su higiene personal, retraída. Recibió tratamiento con amitriptilina 200 mg/d, trifluoperazina 3 mg/d, y acupuntura ansiolítica durante 4 meses con una mejoría aparente. Es traída nuevamente por el familiar a los 8 meses, porque la paciente presenta alteraciones en la marcha, lentitud, pérdida del equilibrio, temblores en las manos, rigidez e incoordinación de los movimientos, olvido de las cosas habituales, dificultades para comprender lo que se le dice, indiferente ante lo que sucede a su alrededor, come constantemente, se pierde en lugares conocidos, habla sola, repite lo que oye decir, marcada dificultad para expresarse, se ríe sin motivos.

APP: Enfermedades propias de la niñez.

APF: Padre muerto con demencia a los 43 años.

Examen psiquiátrico: Paciente que acude a la entrevista con ropa de civil, descuido de hábitos higiénicos, cooperación poco, lenguaje incoherente. Procesamiento: pobre, concreto. Afectividad: indiferencia, apatía, risa inmotivada. Psicomotricidad: hiperquinesia, movimientos coreiformes. Alimentación: bulimia, chupeteo. Hábitos higiénicos: abandono. Orientación: desorientación temporoespacial. Memoria: hipomnesia de fijación y evocación.

Comprensión: no logra generalizaciones ni abstracciones.

Examen psicométrico: Gran dificultad para realizar las pruebas, marcadas dificultades en la comprensión y lentitud de su actividad psíquica marcada, afectación de la memoria de fijación y evocación, incapacidad para la generalización, abstracción y para formar conceptos, incapacidad para copiar figuras.

Examen físico-neurológico: Fascie: inexpresiva, amimia. Marcha: coreiformes y tiende a ampliar la base de sustentación. Coordinación estática: abasia Romberg inestable. Coordinación dinámica: afectada por los movimientos anormales. Motilidad pasiva: hipotonía con movimientos coreicos. Motilidad activa: disminución de la fuerza muscular global no cuantificable. Reflectividad: arreflexia cutánea plantar bilateral. Reflejos clínicos difíciles de obtener.

Pares craneales: en movimientos oculares conjugados poca constancia en la permanencia de los ojos en posiciones extremas. Palmomentoriano exagerado. Signo de Parinaud. Presión palmar inconstante.

Examen neuropsicológico: Trastornos de la atención con gran distractibilidad. Pérdida de la tridimensionalidad, trastornos en la orientación espacial simultagnosia, alteraciones del lenguaje discursivo y narrativo, ecolalia, inercia, extereotipias y perseveraciones, agrafía y acalculia, graves alteraciones de las funciones corticales superiores.

Discusión diagnóstica: Síndrome depresivo, síndrome demencial, síndrome coreoatetósico, síndrome apráxico, agnóstico, síndrome frontal.

Diagnóstico presuntivo: Demencia de la enfermedad de Pick según las pautas para el diagnóstico de la CIE-10.

Diagnóstico topográfico: Lesión sistémica de corteza, vía corticoespinal y núcleos de la base.

Diagnóstico diferencial: Tumores cerebrales (de región frontal); demencia en la enfermedad de Alzheimer; demencia en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Complementarios: Tomografía axial computarizada contrastada: atrofia cerebral de regiones frontoparietal y dilatación de los ventrículos laterales. EEG: (Convencional): actividad alfa de 9 Hz mal modulada, arreactiva a la apertura ocular, interrumpida por actividad lenta en banda theta 5 Hz polimorfa generalizada, a la hiperventilación enlentecimiento del trazado con recuperación tardía. Se concluye como anormal con signos de sufrimiento cortical generalizado moderado.

Recibió tratamiento de sostén y sintomático con multivitaminas, neurolépticos (haloperidol en dosis de 6 mg/d, benzo-

diasepinas (diazepán 15 mg/d y ozonoterapia 15 sesiones).

COMENTARIOS

Se discute el caso de una paciente que comenzó con un cuadro clínico con síntomas psiquiátricos (síndrome depresivo ansioso), para lo cual recibió tratamiento con antidepresivos. Aparecieron después las manifestaciones neurológicas de la enfermedad. La enfermedad comenzó en la 3ra. década de la vida, las clasificaciones actuales consideran su aparición entre la 4ta. y 5ta. décadas de la vida,⁷ o sea, en la edad media, también se ha reportado en edades más avanzadas.⁸ Frecuentemente se ha reportado la presencia de síndromes paranoides, depresivos y ansiosos que preceden o acompañan a la demencia. *Danoso Sepúlveda* reportó 2 casos que presentaban marcada y persistente ansiedad con severa demencia.⁹ También es característico de esta enfermedad los cambios de conducta y personalidad con un trastorno cognitivo moderado a severo.¹⁰ Que se corresponde con la atrofia frontotemporal progresiva por degeneración de los lóbulos frontal y temporal como se observa en los estudios imagenológicos. *Marino* habla de que hay cuadros de demencias tipo Alzheimer que en estudios intermedios y finales de la enfermedad pueden ser indistinguibles de la demencia frontotemporal,¹¹ por lo que son necesarias técnicas aún más específicas de diagnóstico como el *spect* para la diferenciación de las demencias.¹²

SUMMARY

A brief review of presenile dementia and of the current concepts according to the international classification of mental and behaviour disorders (ICD-10) and to the Manual of Statistics and Diagnosis of Mental Disorders (DSM-IV) is made. The case of an aged patient that began with a clinical picture of anxiety and depression, received treatment with antidepressants and 8 months later had neurological manifestations is reported. At the

beginning she had walk disorders and afterwards muscular rigidity, tremor, difficulty to speak, memory loss and other behaviour alterations. The differential diagnosis is made with Alzheimer's disease, dementia in Jakob-Creutzfeld disease and brain tumors of the frontal region.

Subject headings: MENTAL DISORDERS/classification; DEMENTIA/diagnosis; DIAGNOSIS, DIFFERENTIAL.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Larragoiti Alonso R. El envejecimiento del cerebro. Rev Hosp Psiquiatr Habana 1989;28(2):179.
2. Sardiñas Hernández N. Demencias preseniles. Rev Hosp Psiquiatr Habana 1996;27(2):217.
3. Muñoz Vignau A. Cuadro clínico psiquiátrico de una demencia presenil. Presentación de un caso. Rev Hosp Psiquiatr Habana 1991;25(2):575-8.
4. Pérez Lache N. Síndrome demencial y demencias. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 1992:18.
5. CIE-10: Trastornos mentales y del comportamiento. Descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico. Ginebra: OMS, 1992:75.
6. Bustamante JA. Manual de psiquiatría. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1990:346.
7. Diagnostic and statistical Manual of mental disorders. 4 ed. DSM IV tm. New York: American Psychiatric Association, 1994:527.
8. Danoso Sepúlveda A, Yulis KJ. Afasia progresiva sin demencia. Presentación de dos casos. Rev Chil Neuropsiquiatr 1990;28(1):57-61.
9. Danoso Sepúlveda A, Lillo GR, Quiroz EM, Rojas DA. Demencias prefrontales clínica y spect en seis casos. Rev Med Chile 1994;122(12):1408-12.
10. Schmitt HP, Yang Y, Forst H. Frontal lobe degeneration of non alzheimer type and pick's . Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci 1995;245(6):299-305.
11. Marinho V, Laks J, Engethardt Elias. Aspectos neuropsiquiátricos de las demencias degenerativas. Rev Bras Neurol 1997;33(1):31-7.
12. Read SI, Mitter BI, Mena I, Kim R, Ibash H, Darby A. Spect in dementia: clinical and pathological correlation. Jam Geriatr Soc 1995;43(11):1243-7.

Recibido: 8 de diciembre del 2000. Aprobado: 26 de diciembre del 2000.

Dra. *Liuba Y. Peña Galbán*. Hospital Clínicoquirúrgico Docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja". Camagüey, Cuba.