

## Caso Clínico

### Coocurrencia de demencia frontotemporal rápidamente progresiva y síndrome de piernas inquietas: reporte de un caso.

### Co-occurrence of rapidly progressive frontotemporal dementia and restless legs syndrome: a case report.

Manuel Andrés Gardea Reséndez<sup>1</sup>, José Antonio López Rangel<sup>1</sup>, Omar Kawas Valle<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Hospital Universitario "José E. González", Monterrey, Nuevo León, México.

#### RESUMEN

**Introducción:** La demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc) es el tipo de demencia más común en adultos menores de 65 años y debido a la evolución del trastorno, el diagnóstico temprano es un reto para el clínico. Adicional a su naturaleza progresiva, comorbilidades como el síndrome de piernas inquietas complica el manejo sintomático.

**Caso clínico:** Se presenta un caso clínico que ilustra las dificultades en el diagnóstico de DFTvc y trastornos comórbidos, así como los retos para el cuidador. Masculino de 66 años con cuadro de inicio insidioso y progresivo con cambios en la personalidad y la conducta, apatía y pérdida de habilidades sociales y deterioro cognitivo, además de hábitos alimenticios bizarros y rituales de comprobación. Adicional a estos síntomas, presenta episodios de predominio nocturno de un impulso incontrolable por mover las piernas que genera ansiedad intensa y agitación, con insomnio secundario y datos en neuroimagen compatibles con atrofia de parénquima cerebral frontotemporal. Tras la evaluación intrahospitalaria, se establece el diagnóstico de DFTvc probable y síndrome de piernas inquietas; al inicio del tratamiento, el paciente y su familia abandonan el mismo. **Conclusiones:** A pesar de la inevitable progresión a muerte de la DFTvc, es importante tomar en consideración las intervenciones psicosociales integrales como una herramienta para paliar el sufrimiento del paciente y sus familiares y prevenir el desgaste físico y emocional de los cuidadores. La psicoeducación temprana tiene el potencial de aminorar la carga para los afectados por este tipo de demencia.

**Palabras clave:** Demencia frontotemporal; Trastornos neurocognitivos; síndrome de las piernas inquietas; Parasomnias.

#### SUMMARY

**Introduction:** Behavioral variant frontotemporal dementia (bvFTD) is the most common type of dementia in adults under 65 years and due to the course of the disease, early diagnosis is often a challenge for the clinician. In addition, the occurrence of comorbidities, such as restless legs syndrome, increases the difficulties of treatment strategies. We present a case that illustrates the difficulty of diagnosing bvFTD and comorbid disorders as well as the burden for caregivers. **Clinical case:** We present the case of a 66 year-old male with history of progressive personality and behavioral changes, apathy and loss of social skills, cognitive impairment, changes in eating habits and compulsive behaviors. In addition, he refers uncontrollable impulses to move his legs which provoke anxiety, agitation and insomnia. Data in neuroimaging suggested frontotemporal cerebral atrophy. After an in-hospital evaluation, the patient was diagnosed with probable bvFTD and restless legs syndrome; after treatment was started, the patient and his family asked for a discharge against medical advice. **Conclusions:** Despite the inevitability of progression to death in bvFTD, it is important to consider psychosocial interventions as a tool to alleviate the patient and family's suffering and to prevent the occurrence of burnout in caregivers. Early psychoeducation could ameliorate the burden for people affected by bvFTD.

**Key words:** Frontotemporal Dementia; Restless Legs Syndrome.

**Autor de correspondencia:** Dr. Manuel Andrés Gardea Reséndez, correo electrónico: manuel\_gardear@hotmail.com

Fecha de Recepción: 4 de noviembre de 2019

Fecha de Aceptación: 20 de julio de 2020

## Introducción

La demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc) representa la demencia más común en pacientes <65 años, la tercera más frecuente entre todos los grupos de edad y comprende casi el 50% de los casos de demencia frontotemporal (1). Debido a su baja incidencia y al predominio de síntomas psiquiátricos por encima de los cognitivos, el diagnóstico preciso y temprano es poco frecuente lo que impide al paciente y su familia a prepararse oportunamente para los retos sociales y económicos que conlleva y para el desenlace fatídico ineludible (2). A fin de ilustrar los retos diagnósticos y de cuidado, se presenta un caso de DFTvc con una patología del sueño comórbida.

## Caso clínico

Masculino de 66 con un año de evolución de cambios progresivos e insidiosos en personalidad y conducta, consistentes en aplanamiento afectivo, apatía, desinhibición e infantilización, acompañado de ansiedad, pérdida de habilidades sociales, rituales de comprobación, déficit en memoria reciente y en capacidad para planear actividades, además de cambios en las preferencias alimentarias, limitándose a ingerir carne asada, y descuido de la higiene personal. Tres meses previos a la evaluación, se agregan disestesias en miembros inferiores de predominio nocturno, acompañadas de un impulso incontrolable por moverse para aliviar el malestar, provocando insomnio, agitación y ansiedad severa. Su esposa refiere que los síntomas iniciaron de forma insidiosa hasta generarle conflictos con sus hijos y obligándolo a abandonar su trabajo hace 6 meses a raíz de accidentes recurrentes de tráfico. Niega presencia de conductas criminales o desinhibición sexual. Antecedente psiquiátrico a los 46 años se diagnostica trastorno obsesivo compulsivo, tratado con farmacoterapia no especificada y logrando remisión total de síntomas. Con escolaridad preparatoria, actividad exclusiva taxista durante 30 años. La familia, que describe la personalidad premórbida del paciente como alegre, bromista y culto, percibió cambios un año previo en la

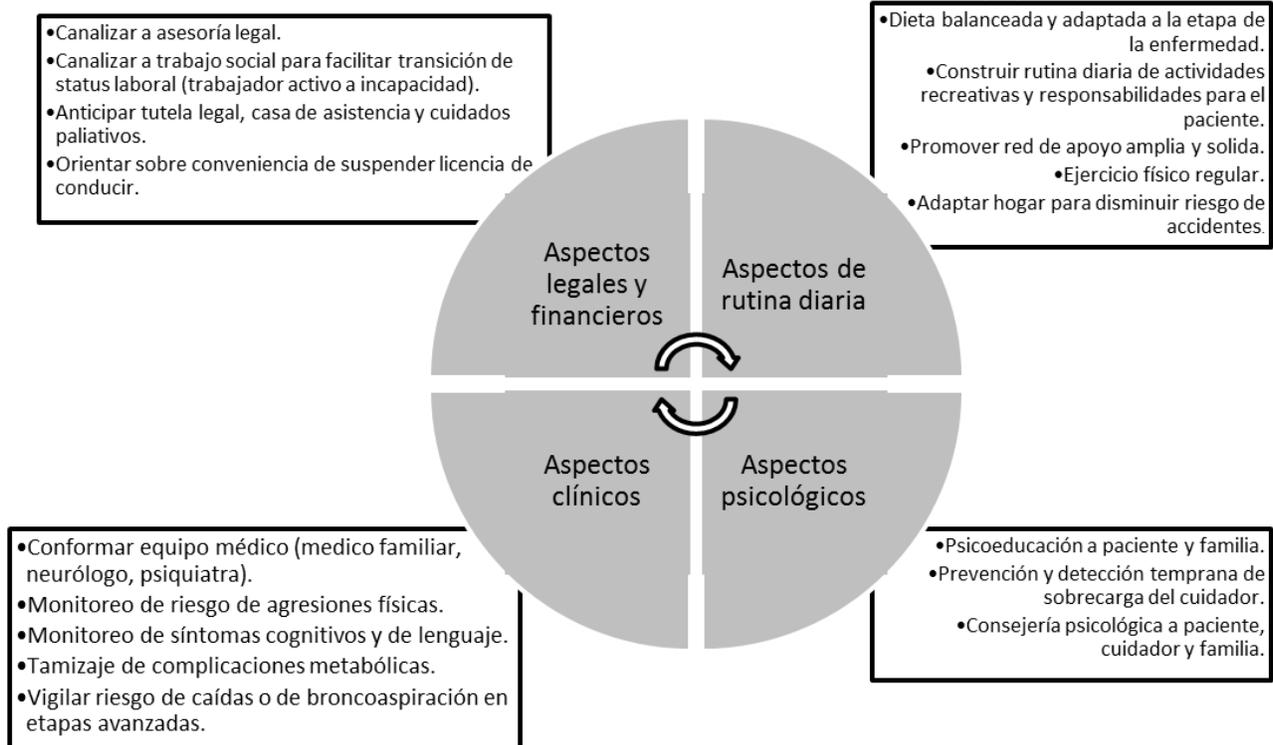
atención y con dificultad para mostrar afectos, fallas de juicio y problemas interpersonales. El paciente fue ingresado al área de cuidados agudos de la unidad de Psiquiatría para adecuación diagnóstica y terapéutica. Su diagnóstico de ingreso fue de trastorno obsesivo compulsivo, y durante el internamiento se realizó un tamizaje para descartar un trastorno neurocognitivo debido a la pérdida progresiva de la funcionalidad. Al examen neurológico de ingreso, se identificaron como datos patológicos: reflejo palmomentoniano bilateral positivo, rigidez de miembros superiores, marcha parkinsoniana y disestesias y parestesias en piernas. Los hallazgos en los estudios de imagen fueron una atrofia del parénquima cerebral frontal y temporal con predominio en región temporal izquierda y atrofia cortical cerebelosa; los estudios de gabinete (biometría hemática completa y perfil bioquímico) sin datos de patología.

Durante su hospitalización, se observaba al paciente con dificultades para cuidar higiene personal, poco cooperador, en constante movimiento y con rituales de comprobación, anímico, con afecto plano y humor irritable, presentando un episodio de heteroagresión hacia el personal, discurso perseverante con bradilalia y alexitimia, pensamiento concreto con pérdida de flexibilidad cognitiva y anosognosia, insomnio severo secundario a las disestesias, con automatismo ambulatorio, además de compulsiones de comprobación y retraimiento social. La evaluación por clinimetría mostró un test de Folstein de 27 puntos y un MoCA (versión validada para México) de 24 puntos, además de 33 puntos en la escala de severidad de síntomas de piernas inquietas. No se logró realizar estudios adicionales para evaluación de síndrome de piernas inquietas por negativa de la familia. Se observó poco involucro de los familiares, evidenciándose signos de desgaste del cuidador en la esposa y malestar emocional en los hijos, con dificultades marcadas en integrar las conductas de su padre como síntomas de un trastorno neurocognitivo, refiriendo que desde hacía aproximadamente diez años se comportaba más distante con ellos.

**Tabla 1.** Retos en la relación paciente-familia en la DFTvc (15).

Relación	Retos
Persona diagnosticada con DFTvc	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Presencia de un “duelo latente” ante la noción de la naturaleza progresiva de la enfermedad y la pérdida progresiva de autonomía.</li> <li>- Algunos pacientes con DFTvc son conscientes de los cambios progresivos en su conducta, lo que exacerba el sentimiento de pérdida de productividad(15).</li> </ul>
Cónyuge o pareja	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Con frecuencia es el responsable de adoptar el rol de cuidador primario, con el desgaste físico y emocional que conlleva. Presentan un riesgo aumentado de depresión (17).</li> <li>- Asumir responsabilidades financieras y legales en la familia y, eventualmente, en la toma de decisiones relacionadas a la salud del paciente.</li> <li>- Lidiar con la pérdida prematura de la vida de pareja como consecuencia de los síntomas conductuales, de personalidad y de lenguaje.</li> </ul>
Hijos en edad adulta	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dificultades asociadas al deterioro en la comunicación.</li> <li>- Necesidad de apoyar económicamente a sus padres y con las labores de cuidado al padre sano.</li> <li>- Temor por la posibilidad de desarrollar la enfermedad.</li> <li>- Enojo o culpa por necesidad de posponer metas futuras o cambiar planes de vida para cuidar del paciente (15).</li> </ul>
Hijos infantes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El riesgo de efectos psicológicos y físicos es inversamente proporcional a la edad en cuidadores jóvenes en demencias de inicio temprano(18).</li> <li>- Expuestos a experimentar sentimiento de pérdida y soledad por la alexitimia del padre, ansiedad con respecto al deterioro cognitivo y la inversión en el rol padre-hijo y vergüenza por las alteraciones de conducta (19).</li> <li>- Dificultades para separar a la enfermedad del padre.</li> <li>- Dificultades para expresar sus propias necesidades por miedo a representar una carga para el padre sano.</li> </ul>

**Figura 1.** Aspectos para abordar por personal médico de diferentes niveles de atención (15).



Lo anterior sugiere que los síntomas iniciaron, de forma insidiosa, significativamente antes de que fueran notorios para la familia.

Tras la evaluación intrahospitalaria se establecen como diagnósticos demencia frontotemporal variante conductual probable, en concordancia con los criterios del consorcio internacional de DFTvc (3), y síndrome de piernas inquietas. Se inicia titulación gradual de quetiapina hasta 150 mg, gabapentina hasta 600 mg y lorazepam 2 mg (4), presentando mejoría leve; sin embargo la familia solicita el alta voluntaria, descontinuoando el tratamiento. Fue de conocimiento del equipo tratante, por reporte de familia, que el paciente falleció un año posterior al internamiento, tras un rápido agravamiento, por neumonía por aspiración, complicación frecuente de la DFTvc avanzada.

### Discusión

La presentación clínica y la evolución insidiosa hacen de la DFTvc un trastorno neuropsiquiátrico que exhibe síntomas similares a los de múltiples trastornos psiquiátricos, dificultando y retrasando el diagnóstico preciso hasta etapas avanzadas (5). Aunado al reto diagnóstico que representa la DFTvc, la coocurrencia de parasomnias, como el SPI que ocurre en un 6% de los pacientes con demencia (6), complica más el diagnóstico y tratamiento, acelera la progresión de la demencia y agrava el desgaste para los cuidadores primarios del paciente (7–9). La carga para el cuidador es mayor en la DFTvc comparada con la enfermedad de Alzheimer y se agrava en estadios avanzados y terminales de la enfermedad (10). Con una mediana de supervivencia de 3 a 4 años desde el inicio de síntomas, es importante considerar que la DFTvc, contrario a otros tipos de demencias, suele comenzar durante la quinta década, una etapa de vida donde las personas afectadas suelen tener independencia económica, actividad laboral e hijos que dependen directa o indirectamente de ellos lo que profundiza el impacto que tiene en la familia (Tabla 1) (11–13). Si bien el diagnóstico temprano de la DFTvc no evita el deterioro cognitivo y conductual, las limitaciones físicas ni la muerte prematura, la

guía para pacientes de The Association for Frontotemporal Degeneration abre la puerta a una preparación integral del paciente y su familia, incluyendo psicoeducación, estrategias de cuidado según la etapa, anticipación de manejo de cuidados paliativos, además de organización de aspectos financieros de la familia (Figura 1) (2,14,15). Tal y como se observó con nuestro paciente, la evidencia sugiere que el impacto de la DFTvc no solamente es en el cónyuge sino también en los hijos, independientemente de la edad, quienes deben lidiar con los cambios progresivos en la relación padre/madre-hijo(a) (16).

En el caso de la DFTvc y sus comorbilidades, la travesía que siguen el paciente y la familia hasta el diagnóstico y la ausencia de una cura para el mismo, generan en la familia un estado de frustración que dificulta el compromiso y apego al tratamiento (16). Podemos concluir, a partir del caso presentado, que las intervenciones psicosociales integrales en la DFTvc tienen el potencial de reducir no solo la carga para el cuidador sino también mejorar las condiciones de vida del paciente y su familia y la adherencia al tratamiento.

### Referencias

1. Bang J, Spina S, Miller BL. Frontotemporal dementia [Internet]. Vol. 386, *The Lancet*. 2015 [cited 2019 Oct 2]. Available from: [www.thelancet.com](http://www.thelancet.com)
2. Galvin JE, Howard DH, Denny SS, Dickinson S, Tatton N. The social and economic burden of frontotemporal degeneration. *Neurology*. 2017;89(20):2049–56.
3. Pijnenburg YAL. New diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Eur Neurol Rev*. 2011;6(4):234–7.
4. Fujishiro H. Effects of gabapentin enacarbil on restless legs syndrome and leg pain in dementia with Lewy bodies. *Psychogeriatrics*. 2014;14(2):132–4.

5. Liu MN, Lau CI, Lin CP. Precision medicine for frontotemporal dementia. *Front Psychiatry*. 2019;10(75):1–13.
6. Anderson KN, Hatfield C, Kipps C, Hastings M, Hodges JR. Disrupted sleep and circadian patterns in frontotemporal dementia. *Eur J Neurol*. 2009;16(3):317–23.
7. Guarnieri B, Adorni F, Musicco M, Appollonio I, Bonanni E, Caffarra P, et al. Prevalence of sleep disturbances in mild cognitive impairment and dementing disorders: A multicenter Italian clinical cross-sectional study on 431 patients. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2012;33(1):50–8.
8. Bonakis A, Economou NT, Paparrigopoulos T, Bonanni E, Maestri M, Carnicelli L, et al. Sleep in frontotemporal dementia is equally or possibly more disrupted, and at an earlier stage, when compared to sleep in Alzheimer's disease. *J Alzheimer's Dis*. 2014;38(1):85–91.
9. McCarter SJ, St. Louis EK, Boeve BF. Sleep Disturbances in Frontotemporal Dementia. *Curr Neurol Neurosci Rep* [Internet]. 2016;16(9). Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s11910-016-0680-3>
10. Mioshi E, Foxe D, Leslie F, Savage S, Hsieh S, Miller L, et al. The Impact of Dementia Severity on Caregiver Burden in Frontotemporal Dementia and Alzheimer Disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2013;27(1):68–73.
11. Chan KY, Wang W, Wu JJ, Liu L, Theodoratou E, Car J, et al. Epidemiology of Alzheimer's disease and other forms of dementia in China, 1990-2010: a systematic review and analysis. *Lancet* (London, England). 2013 Jun;381(9882):2016–23.
12. Liu S, Liu J, Wang XD, Shi Z, Zhou Y, Li J, et al. Caregiver burden, sleep quality, depression, and anxiety in dementia caregivers: A comparison of frontotemporal lobar degeneration, dementia with Lewy bodies, and Alzheimer's disease. *Int Psychogeriatrics*. 2018 Aug 1;30(8):1131–8.
13. Liu S, Jin Y, Shi Z, Huo YR, Guan Y, Liu M, et al. The effects of behavioral and psychological symptoms on caregiver burden in frontotemporal dementia, Lewy body dementia, and Alzheimer's disease: clinical experience in China. *Aging Ment Heal*. 2017 Jun 3;21(6):651–7.
14. Diehl-Schmid J, Richard-Devantoy S, Grimmer T, Förstl H, Jox R. Behavioral variant frontotemporal dementia: advanced disease stages and death. A step to palliative care. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2017;32(8):876–81.
15. Kaizik C, Caga J, Camino J, O'Connor CM, McKinnon C, Oyebode JR, et al. Factors Underpinning Caregiver Burden in Frontotemporal Dementia Differ in Spouses and their Children. *J Alzheimer's Dis*. 2017;56(3):1109–17.
16. The Association for Frontotemporal Dementia. The Doctor Thinks It's FTD. Now What? A Guide for Managing a New Diagnosis [Internet]. 2013. Available from: [http://www.theaftd.org/wp-content/uploads/2009/03/AFTD-40-pg-booklet-NewDiag\\_Website.pdf](http://www.theaftd.org/wp-content/uploads/2009/03/AFTD-40-pg-booklet-NewDiag_Website.pdf)
17. Caceres BA, Frank MO, Jun J, Martelly MT, Sadarangani T, De Sales PC. Family caregivers of patients with frontotemporal dementia: An integrative review. Vol. 55, *International Journal of Nursing Studies*. Elsevier Ltd; 2016. p. 71–84.
18. Luscombe G, Brodaty H, Freeth S. Younger people with dementia: Diagnostic issues, effects on carers and use of services. *Int J Geriatr Psychiatry*. 1998;13(5):323–30.
19. Nichols K, Fam D, Cook C, Pearce M, Elliot G, Baago S, et al. When dementia is in the house: Needs assessment survey for young caregivers. *Can J Neurol Sci*. 2013;40(1):21–8.