

Demencia por atrofia temporal lateral derecha: análisis clínico e imagenológico de un caso

Julián Carvajal-Castrillón¹, José Luis Ascencio Lancheros²,
Juan Gonzalo Gómez Lopera³, María Valentina Pérez Oquendo⁴
y Alejandra Arboleda Ramírez⁵

Resumen

Introducción. En la anamnesis del paciente con demencia, es importante definir de manera muy precisa la semiología clínica inicial y su evolución para obtener un diagnóstico y determinar zonas de déficit funcional en el cerebro.

Caso clínico. Paciente femenina quien, a los 59 años de edad, comenzó a presentar episodios de desorientación espacial, con empeoramiento progresivo, así como dificultades práxicas con la evolución de la enfermedad. En las consultas por neurología y neuropsicología a los 67 años, se observa que la manifestación clínica de mayor relevancia en el caso fue afasia. En resonancia magnética estructural se encontró atrofia temporal lateral derecha.

Conclusiones. La desorientación espacial como síntoma inicial suele sugerir demencia por atrofia cortical posterior, no obstante, en algunos casos puede indicar síntomas tempranos de demencia semántica. Sin embargo, debe considerarse también como posibilidad una sobreposición de síntomas sugestivos de dos diferentes cuadros demenciales, por la presencia en este caso de desorientación espacial al inicio de la enfermedad y el predominio de una afasia en la etapa inicial-intermedia de la demencia.

Palabras clave:

Afasia. Atrofia cortical posterior. Demencia frontotemporal. Demencia semántica. Desorientación espacial. Lóbulo temporal derecho.

Correspondencia:

Julián Carvajal Castrillón, e-mail:
julian.carvajalcastrillon@gmail.com.
Calle 54 # 46-52 Instituto
Neurológico de Colombia, Medellín

¹ Neuropsicólogo clínico del Instituto Neurológico de Colombia, Grupo de investigación en psicología, salud y sociedad de la Universidad CES

² Neurorradiólogo del Instituto Neurológico de Colombia

³ Neurólogo del Instituto Neurológico de Colombia

⁴ Psicóloga del Instituto Neurológico de Colombia

⁵ Neuropsicóloga clínica del Instituto Neurológico de Colombia, Docente e investigadora Universidad María Cano

Introduction. *In the dementia patient's anamnesis, it's important to define in a very precise way the initial clinical semiology and its development, to obtain a precise diagnostic and determine dysfunctional zones in the brain.*

Clinical case. *Female patient whom, at the age of 59, started to present spatial disorientation episodes, with progressive deterioration, as well as difficulties executing motor skills exercises along the worsening of the disease. At the age of 67 years old, in the neurological and neuropsychological consultations, it's observed that the most relevant clinical manifestation in this case was Aphasia. In structural magnetic resonance imaging, right lateral temporal atrophy was found.*

Conclusions. *The Spatial disorientation as an initial symptom usually suggests dementia due to posterior cortical atrophy, nevertheless, in some cases it might suggest early semantic dementia symptoms. However, it must be considered an overlap of symptoms suggestive of two different dementia symptoms due to the presence in this case of spatial disorientation at the onset of the disease and the predominance of an aphasia in the initial/intermediate stage of dementia.*

Key words

Aphasia. Frontotemporal dementia. Posterior cortical atrophy. Right temporal lobe. Semantic dementia. Spatial disorientation

INTRODUCCIÓN

El aumento en la esperanza de vida de la población mundial que se ha presentado en las últimas décadas ha traído como consecuencia un incremento de la frecuencia en la aparición de enfermedades crónicas¹. Las demencias son condiciones clínicas que involucran las funciones cognitivas de las personas, afectando su adecuado desempeño laboral, social y personal. En la actualidad existen más de 50 millones de personas que viven con demencia en todo el mundo y se espera que en el 2050 lleguen a ser 152 millones². Cada tres segundos una persona desarrolla una demencia y se estima que el costo anual es de US \$ 1 billón, cifra que se duplicará para 2030².

La demencia ha sido catalogada como una entidad sindrómica, con diferentes etiologías, formas de presentación, evolución clínica y comorbilidades³. Según el tiempo de presentación de los síntomas, las demencias pueden ser agudas, subagudas y crónicas.

En las agudas, el cuadro clínico se manifiesta de forma súbita, tal es el caso de ataque cerebrovascular, neuroinfecciones, intoxicaciones y encefalopatías hepáticas o renales⁴; las demencias subagudas se caracterizan por una evolución del deterioro cognitivo que tarda semanas o meses en consolidar el cuadro demencial, y es causado por tumores cerebrales, intoxicación con metales pesados, hidrocefalia normotensa o hematoma subdural traumático⁵.

Finalmente, las crónicas, son aquellas de evolución lentamente progresiva, y pueden ser de predominio cortical (con mayor afectación de la cognición y el comportamiento) y son producida por enfermedad de Alzheimer (EA), demencia frontotemporal (DFT) o atrofia cortical posterior (ACP), mientras que en las subcorticales, los trastornos motores tiene mayor relevancia al inicio de la demencia, tal como ocurre en la enfermedad de Parkinson o la enfermedad de Huntington⁶.

En la anamnesis del paciente con demencia, es importante definir de manera muy precisa la

semiología clínica del inicio del cuadro y su evolución para obtener un diagnóstico y determinar zonas de déficit funcional en el cerebro. Las demencias crónicas de predominio cortical se clasifican en anteriores y posteriores. Dentro de las anteriores se encuentran todas las variantes de lenguaje propias de una DFT, como la afasia primaria progresiva (alteraciones en la fluidez verbal), demencia semántica (pérdida progresiva de los conceptos, del léxico y de la comprensión) y afasia logopéica (problemas en nominación y repetición)⁷. La demencia posterior comienza con una afección visual superior y se denomina ACP, siendo los síntomas iniciales de tipo visoespacial sin alteraciones en la agudeza visual ni de tipo campimétrico⁸. Este tipo de demencia posterior es de inicio temprano y ha sido catalogada como un fenotipo de la EA⁹.

En el presente artículo se presenta el caso de una paciente quien comenzó con un problema de orientación espacial y que evolucionó hacia una variante clínica más relacionada con un perfil de afección del lenguaje. Este caso es de interés, no solo por su presentación atípica, sino por la correlación clínica-imagenológica, que sirve como ejemplo acerca de la aproximación al diagnóstico diferencial de las demencias de acuerdo a su semiología clínica

CASO CLÍNICO

Mujer con escolaridad básica primaria, diestra (sin antecedentes familiares de zurdera), pensionada (antes operaria de maquinaria), casada con tres hijos, natural y residente de Medellín, Colombia. Antecedentes personales de histerectomía y tabaquismo. Sin antecedentes familiares de tipo psiquiátrico ni neurológico. Se interrogó al hijo de la paciente para determinar inicio y conocer evolución de los síntomas.

A los 59 años de edad, comenzó a presentar episodios de desorientación espacial, en los que debía ser guiada por personas conocidas para poder llegar a su casa; en esa misma época tenía dificultades para localizar espacialmente los objetos. A los 61 años presentó alucinaciones visuales complejas durante dos meses, las cuales remitieron de

forma espontánea y no se volvieron a presentar. La desorientación espacial continuó empeorándose y dicho deterioro se acentuó luego de la muerte del esposo, cuando la paciente tenía 64 años, así como al maltrato psicológico recibido por sus hijos en esa época, situación que fue denunciada por el hijo de la paciente con relación a los actos de sus otros hermanos. Comenzó a presentar dificultades prácticas a los 65 años, por lo que dejó de cocinar y de hacer manualidades, y a los 66 años inició deterioro en el lenguaje expresivo. Los trastornos en la memoria reciente aparecieron a los 67 años de edad.

A la edad de 67 años, la familia consultó al Instituto Neurológico de Colombia, donde fue evaluada por neurología y neuropsicología. Para ese entonces, la manifestación clínica de mayor relevancia en la paciente era su problema de lenguaje, caracterizado por expresión ininteligible, tendencia a la disfemia, anomia grave, comprensión en menor medida alterada y agrafia y alexia completas. La paciente se desorientaba en la ciudad, pero no en su casa, reconocía objetos y rostros, y la familia no refería un problema de reconocimiento visual en ella. Respecto a las habilidades prácticas, estaba usando las prendas de vestir al revés y no lograba hacer rutinas de aseo básicas en casa. A nivel comportamental, la familia informó irritabilidad y bajo estado de ánimo como únicos cambios. En ese momento no manejaba sus medicamentos ni su dinero y tenía accidentes ocasionales en el control de esfínter vesical, se concluye por tanto la presencia de un cuadro demencial. En el examen físico neurológico se encontró afasia mixta sin paresia y la familia reportó como única alteración motora lentitud en la marcha. El acompañante, hijo de la paciente, diligenció un consentimiento informado aprobado por el Comité de Ética del Instituto Neurológico de Colombia para realizar el reporte de caso.

A la paciente se le realizó diagnóstico de demencia según los criterios de Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud (CIE-10)¹⁰ y se le practicó resonancia magnética estructural (ver figura 1-1). Por neuropsicología, la paciente no fue evaluable por su

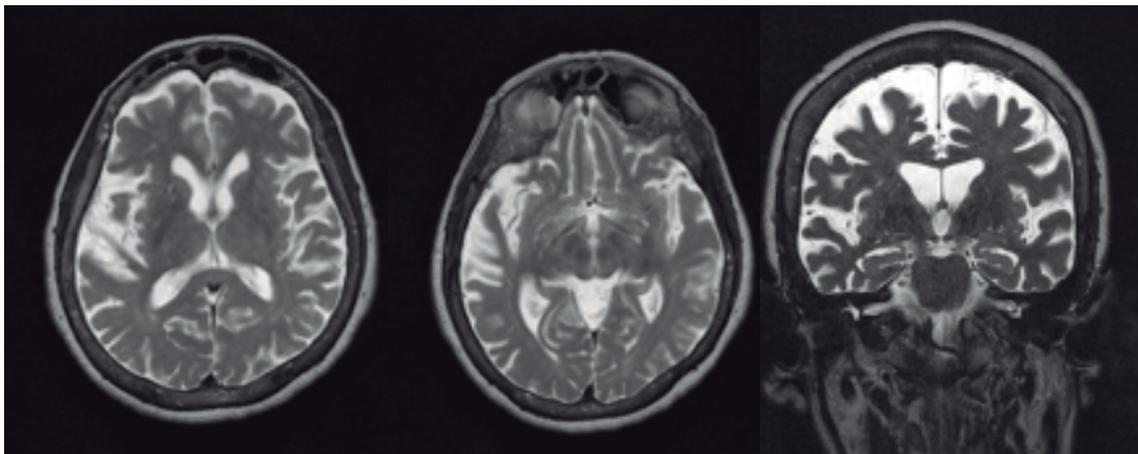


Figura 1-1. Resonancia magnética estructural de cerebro. Edad de la paciente: 67 años.
Tiempo de evolución de la enfermedad: 8 años.

deterioro cognitivo y por su afasia que le impedía comprender las pruebas; sin embargo, para caracterizar cualitativamente la gravedad de su deterioro cognitivo, se aplicó la copia de la Figura Compleja de Rey¹¹ (ver figura 1-2) y la subprueba de vocabulario del Test de Afasias de Boston¹², en la que pudieron registrarse múltiples parafasias no relacionadas en la nominación de objetos por confrontación visual como *kalei* (cama), *orbinal* (árbol) y *lamosa* (reloj). Para complementar el informe neuropsicológico, se emplearon cuestionarios de progresión de demencia¹³, funcionalidad^{14,15}, síntomas

neuropsiquiátricos¹⁶ y trastornos neuroconductuales¹⁷, encontrándose limitación funcional tanto para actividades instrumentales como de autocuidado y demencia en estadio moderado (ver tabla 1-1).

Cambios atróficos supratentoriales generalizados con predominio temporal lateral derecho. No hay cambios significativos temporales mediales.

Se observa fenómeno de *closing-in* (sobreposición del trazo del paciente y el diseño) sugestivo de apraxia constructiva y disfunción grave de hemisferio derecho.

Tabla 1-1. Resultados de escalas funcionales y comportamentales. Edad de la paciente: 67 años.
Tiempo de evolución de la enfermedad: 8 años

	Puntuación		Interpretación
Progresión de la demencia			
Escala Global de Deterioro	6	/7	Déficit cognitivo de moderado a severo
Independencia en actividades cotidianas			
Escala de Lawton & Brody	2	/8	Requiere ayuda para hacer compras, transporte, manejo de la medicación y del dinero
Índice de Barthel	80	/100	Paciente parcialmente dependiente para aseo personal, vestirse y arreglarse
Trastornos conductuales y neuropsiquiátricos			
Frontal Behavioral Inventory	33	/72	Apatía, hipoespontaneidad, inflexibilidad, desorganización, anosognosia e irritabilidad
Escala de Columbia (abreviada)	2	/47	Síntomas depresivos

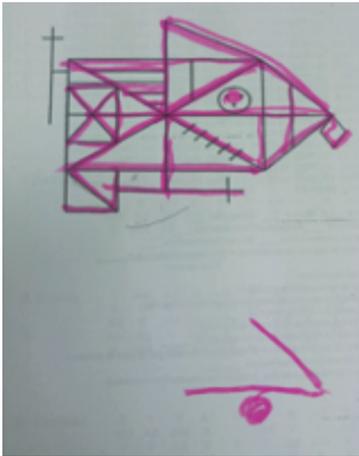


Figura 1-2. Copia de la Figura Compleja de Rey-Osterrieth. Edad de la paciente: 67 años. Tiempo de evolución de la enfermedad: 8 años

Al finalizar la evaluación neuropsicológica, la paciente fue remitida nuevamente a neurología, quien inició tratamiento farmacológico con fluoxetina y rivastigmina.

DISCUSIÓN

Cuando las primeras manifestaciones de la demencia son alteraciones visoperceptuales y espaciales como agnosia para objetos, simultagnosia, apraxias (construccional o del vestir), prosopagnosia aperceptiva, Síndrome de Balint¹⁸ o Síndrome de Gerstmann¹⁹, debe sospecharse una ACP²⁰. La ACP es una enfermedad neurodegenerativa de predominio occipito-parietal, cuyo inicio es insidioso y su curso progresivo²¹. Durante esta demencia, la persona presenta múltiples manifestaciones de disfunción cortical posterior²² y en fases avanzadas de la enfermedad aparece ceguera cortical²³.

El síntoma inicial de la demencia en la paciente reportada fue la desorientación espacial. Sin embargo, no se consideró el diagnóstico de ACP, puesto que no presentó de forma temprana otros problemas espaciales ni práxicos, ni tampoco desarrolló otras alteraciones visoperceptuales en el transcurso de la enfermedad que indicaran desde la clínica una disfunción predominante parieto-occipital.

El hallazgo imagenológico de atrofia del lóbulo temporal lateral es indicativo de demencia semántica

(DS)²⁴, la cual se caracteriza por una pérdida progresiva de la memoria semántica (significados) tanto de los dominios verbales como no verbales. En esta enfermedad neurodegenerativa, cuando la atrofia se presenta en el hemisferio izquierdo, el paciente manifiesta dificultades para encontrar las palabras y comprender su significado²⁵. Sin embargo, cuando la disfunción es del lóbulo temporal derecho, el paciente suele presentar agnosia visual para objetos²⁶, fallas en la teoría de la mente que conlleva cambios en el paciente relacionados con el comportamiento social²⁷, Prosopagnosia cuando hay afección del giro fusiforme²⁸, y en algunos casos, se ha reportado desorientación espacial como síntoma inicial de la enfermedad (Ramírez, Velilla, Quiroz, Lopera & Giraldo, 2016)²⁹. Alrededor del 30% de los pacientes con DS presenta atrofia temporal del lado derecho, tanto anterior como lateral, así como daño en la corteza orbitofrontal³⁰. La paciente reportada en el presente artículo, inició con desorientación espacial, sin embargo, luego de ocho años de evolución, no presentó problemas en el reconocimiento de rostros, cambios comportamentales significativos, ni dificultades en el reconocimiento de objetos por vía visual.

La paciente desarrolló afasia grave siete años después del inicio de la enfermedad. Los problemas de lenguaje suelen aparecer en estadios tardíos de las enfermedades neurodegenerativas, sin embargo, en la paciente fue llamativo el hallazgo de estas dificultades en una fase inicial-intermedia de la demencia. Al momento de las consultas de neurología y neuropsicología, el síntoma de mayor gravedad reportado en la consulta fue la afasia, lo que pudiera estar en relación con una disfunción temporal bilateral en el contexto de una DS. Fitzpatrick, Blanco-Campal & Kyne³¹, reportaron un caso en el que se presentó una sobreposición de síntomas de dos enfermedades neurodegenerativas: ACP y afasia progresiva primaria variante logopénica. Se trató de un paciente de 56 años, quien consultó por fallas en el lenguaje caracterizadas por bloqueos anómicos y parafasias, y alteraciones visoperceptuales como ataxia óptica y alexia espacial. En estudio de resonancia magnética nuclear se encontró atrofia parietal inferior y temporal superior, y se reportó amiloidosis en estudio de líquido cefalorraquídeo.

Aunque no es frecuente, se han realizado reportes en la literatura de desorientación espacial como síntoma inicial de una DS variante derecha²⁹, lo que coincide con la primera manifestación clínica observada por la familia de esta paciente. No obstante, debe considerarse también como posibilidad una sobreposición de síntomas sugestivos de dos diferentes cuadros demenciales, por la presencia en este caso de desorientación espacial al inicio de la enfermedad y el predominio de una afasia en la etapa inicial-intermedia de la demencia.

Al finalizar el proceso de valoración y diagnóstico por neuropsicología y neurología, la paciente fue medicada con rivastigmina 18mg con el objetivo de lentificar la progresión de la demencia³². Se

realizó remisión a psiquiatría para intervención de las alteraciones en el estado de ánimo, adicionando fluoxetina 20mg a su manejo farmacológico³³. Finalmente, el hijo de la paciente asistió a cuatro sesiones por rehabilitación neuropsicológica con fines psicoeducativos, en las que se abordaron asuntos como características y pronóstico de la enfermedad, manejo conductual de la paciente, cuidado al cuidador, proceso de interdicción, abordaje de las creencias de la familia respecto al tratamiento farmacológico y a la institucionalización, y se dieron indicaciones sobre cómo estimular los procesos cognitivos de la paciente en casa. Se planearon consultas de control por neurología, neuropsicología y psiquiatría cada seis meses para seguimiento del caso³⁴.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen al Instituto Neurológico de Colombia por la colaboración en la financiación de las neuroimágenes de la paciente.

DECLARACIÓN DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Alzheimer's Disease International. Informe Mundial sobre el Alzheimer 2015: Actitudes hacia la demencia. Londres: Alzheimer's Disease International.
2. Alzheimer's Disease International. Informe Mundial sobre el Alzheimer 2019: Actitudes hacia la demencia. Londres: Alzheimer's Disease International.
3. Garre-Olmo J. Epidemiología de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias. *Rev Neurol*. 2018;66:377-386.
4. Weissenborn K. Hepatic Encephalopathy: Definition, Clinical Grading and Diagnostic Principles. *Drugs*. 2019;79(Suppl 1):5-9. doi:10.1007/s40265-018-1018-z
5. Sahyouni R, Goshtasbi K, Mahmoodi A, Tran DK, Chen JW. Chronic Subdural Hematoma: A Historical and Clinical Perspective. *World Neurosurg*. 2017;108:948-953. doi:10.1016/j.wneu.2017.09.064
6. Quigley J. Juvenile Huntington's Disease: Diagnostic and Treatment Considerations for the Psychiatrist. *Curr Psychiatry Rep*. 2017;19(2):9. doi:10.1007/s11920-017-0759-9
7. Marshall CR, Hardy CJD, Volkmer A, et al. Primary progressive aphasia: a clinical approach. *J Neurol*. 2018;265(6):1474-1490. doi:10.1007/s00415-018-8762-6
8. Suárez-González A, Henley SM, Walton J, Crutch SJ. Posterior cortical atrophy: an atypical variant of Alzheimer disease. *Psychiatr Clin North Am*. 2015;38(2):211-220. doi:10.1016/j.psc.2015.01.009
9. Mendez MF. Early-onset Alzheimer Disease and Its Variants. *Continuum (Minneapolis, Minn)*. 2019;25(1):34-51. doi:10.1212/CON.0000000000000687
10. Organización Panamericana de la Salud. Clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas relacionados con la salud. — 10a. revisión. Washington, D.C: Editorial panamericana. 2000.

11. Arango-Lasprilla JC, Rivera D, Ertl MM, et al. Rey-Osterrieth Complex Figure - copy and immediate recall (3 minutes): Normative data for Spanish-speaking pediatric populations. *NeuroRehabilitation*. 2017;41(3):593–603. doi:10.3233/NRE-172241
12. Goodglass H, Kaplan E. Test de Boston para el diagnóstico de la Afasia. Madrid: Medica Panamericana.1996.
13. Reisberg B, Ferris SH, de Leon MJ, Crook T. The Global Deterioration Scale for assessment of primary degenerative dementia. *Am J Psychiatry*. 1982;139(9):1136-1139. doi:10.1176/ajp.139.9.1136
14. Jiménez-Caballero PE, López-Espuela F, Portilla-Cuenca JC, et al. Valoración de las actividades instrumentales de la vida diaria tras un ictus mediante la escala de Lawton y Brody [Evaluation of the instrumental activities of daily living following a stroke by means of the Lawton and Brody scale]. *Rev Neurol*. 2012;55(6):337–342.
15. Mahoney FI, Barthel D. Functional evaluation: The Barthel Index. *Maryland State Medical Journal* 1965;14:56-61.
16. Cummings JL. The Neuropsychiatric Inventory: assessing psychopathology in dementia patients. *Neurology*. 1997;48(5 Suppl 6):S10–S16. doi:10.1212/wnl.48.5_suppl_6.10s
17. Milan G, Lamenza F, Iavarone A, et al. Frontal Behavioural Inventory in the differential diagnosis of dementia. *Acta Neurol Scand*. 2008;117(4):260–265. doi:10.1111/j.1600-0404.2007.00934.x
18. Ghoneim A, Pollard C, Greene J, Jampana R. Balint syndrome (chronic visual-spatial disorder) presenting without known cause. *Radiol Case Rep*. 2018;13(6):1242–1245. Published 2018 Sep 20. doi:10.1016/j.radcr.2018.08.026
19. Rusconi E, Cubelli R. The making of a syndrome: The English translation of Gerstmann's first report. *Cortex*. 2019;117:277–283. doi:10.1016/j.cortex.2019.03.021
20. Suárez-González A, Henley SM, Walton J, Crutch SJ. Posterior cortical atrophy: an atypical variant of Alzheimer disease. *Psychiatr Clin North Am*. 2015;38(2):211–220. doi:10.1016/j.psc.2015.01.009
21. Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimers Dement*. 2017;13(8):870–884. doi:10.1016/j.jalz.2017.01.014
22. Crutch SJ, Lehmann M, Schott JM, Rabinovici GD, Rossor MN, Fox NC. Posterior cortical atrophy. *Lancet Neurol*. 2012;11(2):170–178. doi:10.1016/S1474-4422(11)70289-7
23. Pelak VS, Smyth SF, Boyer PJ, Filley CM. Computerized visual field defects in posterior cortical atrophy. *Neurology*. 2011;77(24):2119–2122. doi:10.1212/WNL.0b013e31823e9f2a
24. Chen K, Ding J, Lin B, et al. The neuropsychological profiles and semantic-critical regions of right semantic dementia. *Neuroimage Clin*. 2018;19:767–774. Published 2018 May 29. doi:10.1016/j.nicl.2018.05.035
25. Iaccarino L, Crespi C, Della Rosa PA, et al. The semantic variant of primary progressive aphasia: clinical and neuroimaging evidence in single subjects. *PLoS One*. 2015;10(3):e0120197. Published 2015 Mar 10. doi:10.1371/journal.pone.0120197
26. Hurley RS, Mesulam MM, Sridhar J, Rogalski EJ, Thompson CK. A nonverbal route to conceptual knowledge involving the right anterior temporal lobe. *Neuropsychologia*. 2018;117:92–101. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2018.05.019
27. Irish M, Hodges JR, Piguet O. Right anterior temporal lobe dysfunction underlies theory of mind impairments in semantic dementia. *Brain*. 2014;137(Pt 4):1241–1253. doi:10.1093/brain/awu003
28. Gainotti G, Barbier A, Marra C. Slowly progressive defect in recognition of familiar people in a patient with right anterior temporal atrophy. *Brain*. 2003;126(Pt 4):792–803. doi:10.1093/brain/awg092
29. Ramírez L, Velilla L, Quiroz Y, Lopera F, Giraldo M. Demencia frontotemporal: variante temporal derecha, reporte de dos casos. *Acta Neurol Colomb*. 2016; 32(1): 54-60.
30. Kumfor F, Landin-Romero R, Devenney E, et al. On the right side? A longitudinal study of left- versus right-lateralized semantic dementia. *Brain*. 2016;139(Pt 3):986–998. doi:10.1093/brain/awv387
31. Fitzpatrick D, Blanco-Campal A, Kyne L. A Case of Overlap Posterior Cortical Atrophy and Logopenic Variant Primary Progressive Aphasia. *Neurologist*. 2019;24(2):62–65. doi:10.1097/NRL.0000000000000225

32. Birks JS, Grimley Evans J. Rivastigmine for Alzheimer's disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(4):CD001191. Published 2015 Apr 10. doi:10.1002/14651858.CD001191.pub3
33. Dong L, Xu L, Li Y, et al. Model-based comparing efficacy of fluoxetine between elderly and non-elderly participants with major depressive disorder. *J Affect Disord.* 2018;229:224-230. doi:10.1016/j.jad.2017.12.103
34. Dutzi I, Schwenk M, Kirchner M, Bauer JM, Hauer K. Cognitive Change in Rehabilitation Patients with Dementia: Prevalence and Association with Rehabilitation Success. *J Alzheimers Dis.* 2017;60(3):1171-1182. doi:10.3233/JAD-170401