



18 Diciembre, 2022

SANIDAD

España diagnostica cada año unos mil casos de demencia frontotemporal, una enfermedad neurodegenerativa minoritaria, caracterizada por cambios de personalidad del enfermo.

La demencia disfrazada

BEATRIZ PÉREZ
 Barcelona

Hay casos clínicos que parecen no encajar en los manuales de medicina de hace algunos años. O a los que es difícil ponerles algún diagnóstico. Un ejemplo: una persona de mediana edad, sin antecedentes psiquiátricos, que, sin un motivo aparente, desarrolla una depresión muy aguda. Comienza a desatenderse de sus responsabilidades, muestra poco tacto con los desconocidos, comienza a desinteresarse por sus amigos... Incluso puede dedicarse a hacer compras compulsivas, arruinando a su familia, que no entiende qué está pasando.

Pero esta persona en realidad sufre una demencia frontotemporal (llamada degeneración lobular frontotemporal, DFT), una enfermedad caracterizada por la degeneración progresiva de los lóbulos frontales y temporales del cerebro. Se trata de una enfermedad minoritaria, que en España a unas mil personas al año. Es menos frecuente que el alzhéimer, pero igual de frecuente que la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Su incidencia es de 22 casos por 100.000 habitantes, pero los médicos alertan de que hay un infradiagnóstico porque, y aquí está el drama, a menudo es confundida con una depresión o ansiedad. A menudo tarda años en ser diagnosticada y a menudo se duda del relato de la familia que acude a pedir ayuda médica.

En España, la asociación Acensa da apoyo a las familias de los enfermos con DFT. Con sede en Andalucía, forman parte de ella 3.000 personas, que piden que los pacientes sean atendidos «más precozmente» y que haya «un buen triaje» de la enfermedad, en palabras de su presidenta, Rosa Barrios. «El Hospital de Sant Pau es el modelo a copiar», insiste.

Sant Pau, el referente

La Unidad de Memoria del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, en Barcelona, tiene mucha experiencia en esta enfermedad neurodegenerativa e incluso recibe pacientes de otras comunidades. «La media de diagnóstico de la demencia frontotemporal es de dos o cuatro años. Son enfermedades relativamente raras, descritas hace no mucho tiempo y que los neurólogos no ven habitualmente. No hay formación específica [como sí hay

en EEUU]», explica Ignacio Illán-Gala, neurólogo de la Unidad de Memoria de Sant Pau.

La demencia frontotemporal se caracteriza por un cambio de personalidad progresiva, que destaca por encima de los posibles cambios cognitivos, lo que explica que la mayoría de pacientes preserven sus facultades mentales y sean totalmente independientes para las actividades de su vida diaria. La persona se aísla socialmente y se muestra frío y distante con sus seres queridos. Se suele confundir con una depresión, pero no solo.

La dificultad del diagnóstico

«También puede confundirse con el trastorno bipolar, que se caracteriza por una fase de depresión y otra de manía. Los pacientes de ambas enfermedades quieren hacer muchos planes de forma irreflexiva. También con la enfermedad de alzhéimer. Y más raramente puede confundirse con trastor-

La persona se aísla socialmente y se muestra frío y distante con sus seres queridos

nos de personalidad o con un trastorno esquizoafectivo», señala Illán-Gala. ¿Y qué prueba determina que lo que tiene esta persona es una demencia frontotemporal? El problema, cuenta este neurólogo, es que, como ocurre con la mayoría de enfermedades neurodegenerativas, no existe «una sola prueba» que la detecte. De ahí, la dificultad del diagnóstico.

Por eso es importante «valorar el conjunto del cuadro clínico y obtener información clave de la familia», y darle veracidad a su relato. «El entorno ayuda a identificar

la cronología de los cambios y te permite identificar y reconstruir el cambio de personalidad del paciente. Pero la existencia de un cambio de personalidad o síndrome conductual no es suficiente. Luego hay otras muchas pruebas que pueden hacerse y es el conjunto de todas ellas lo que permite aumentar la certeza del diagnóstico de demencia frontotemporal», cuenta este neurólogo. Una resonancia magnética cerebral permite ver si hay una pérdida de volumen frontal o temporal del cerebro, consecuencia de la enfermedad. Los test genéticos también ayudan a ver si el paciente es portador. Entre un 10% y un 20% de los casos están causados por una mutación genética; el resto, no.

El tratamiento

Pese a que es una enfermedad sin cura, sí hay un tratamiento sintomático para la demencia frontotemporal que mejora la calidad de

vida de pacientes y familias. Por eso es importante el diagnóstico. También se están comenzando a ensayar tratamientos potencialmente curativos en algunos casos genéticos. Basándose en su propia experiencia y en estudios epidemiológicos, muchos expertos consideran que esta enfermedad está infradiagnosticada, si bien este infradiagnóstico no es «dramático». Se ignora cuál es el porcentaje. Pero, en todo caso, sí es «frecuente» el retraso en el diagnóstico, igual que ocurre con enfermedades como el alzhéimer de inicio precoz (antes de los 65 años), que pueden caracterizarse por síntomas

Laura Guerrero



Los neurólogos Ignacio Illán-Gala y Javier Pagonabarraga comentan una resonancia magnética de un cerebro afectado.

como la ansiedad, un ánimo bajo, nerviosismo, problemas para dormir o dificultades de concentración o rendimiento en el trabajo. «Son enfermedades que se confunden con ansiedad o depresión y pueden ser el inicio de una enfermedad neurodegenerativa», dice Illán-Gala. Pero hay una diferencia entre la DFT y el alzhéimer: la primera afecta a las neuronas específicas del lóbulo frontal que hacen de las personas «seres sociales», es decir, que las hacen «funcionar en sociedad». Por eso esta demencia altera directamente la personalidad de quien la sufre. Los enfermos comienzan a hacer cosas sin pensar en las consecuencias (por ejemplo, compras compulsivas), sufren apatía y empiezan a carecer de empatía: dejan de preocuparse por la gente de su entorno, se vuelven fríos y distantes.

«Cualquier persona puede desarrollar un trastorno ansioso o depresivo en cualquier momento de la vida. Lo importante es ver si responde bien a las medicaciones y si empieza a presentar un cambio en la personalidad. Son las dos características que nos hacen pensar en una DFT», explica por su parte Javier Pagonabarraga, neurólogo de la Unidad de Trastornos de Movimiento de Sant Pau, que trabaja conjuntamente con la Unidad de la Memoria de Illán-Gala y la Unidad de ELA para el diagnóstico de los pacientes con DFT.

El neuropsicólogo clínico de la Unidad de Trastornos del Movimiento de Sant Pau, Saül Martínez-Horta, insiste en contemplar siempre otros síntomas para que los diagnósticos no se queden en una ansiedad o depresión, ya que detrás puede haber otros problemas. Por eso reclama que las intervenciones sean multidisciplinarias. ■