

## Fenocopia de demencia frontotemporal-variante conductual: a propósito de un caso

*Fenocópia da demência frontotemporal-variante comportamental: relato de caso*  
*Phénocopie de la démence frontotemporale-variante comportementale: un rapport de cas*  
*Behavioral variant frontotemporal dementia phenocopy: a clinical case report*

Tatiana Malagón Gómez<sup>1</sup>, Julián Carvajal Castrillón<sup>2</sup>,  
Vanessa Quintero Giraldo<sup>2</sup>, Juanita Yepes Paz<sup>1</sup>, María José Arango Lopez<sup>1</sup>

1. Facultad de Psicología, Universidad CES, Colombia.  
2. Instituto Neurológico, Colombia.

### Resumen

La Demencia Frontotemporal (DFT) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por cambios comportamentales y pérdida progresiva del lenguaje, subdividida en tres categorías: demencia frontotemporal con una variante conductual (DFTvC), afasia progresiva no fluente (APNF) y demencia semántica (DS). El síntoma inicial más común en los pacientes con DFTvC es la apatía; y se suele afectar la parte anterior del lóbulo frontal y temporal. En el año 2010 se introdujo el término de “fenocopia de la demencia frontotemporal - variante conductual” debido a que se empezaron a observar casos de personas con un diagnóstico de DFTvC, pero con una evolución de su enfermedad inusual, pues no se evidenciaba un deterioro propio de la condición demencial en por lo menos 3 años de seguimiento. Paciente masculino de 69 años, consulta por alteración comportamental caracterizada por irritabilidad, apatía, y sintomatología depresiva, se le practicaron estudios de resonancia magnética nuclear, con hallazgos de atrofia temporal bilateral y leve atrofia hipocampal, y evaluación neuropsicológica, donde se encontró alteración de las funciones ejecutivas y posteriormente déficit en la atención sostenida. Después de evaluar al paciente, se realizó un diagnóstico de fenocopia de demencia frontotemporal - variante conductual. Teniendo en cuenta la poca literatura que hay actualmente en Colombia acerca de la fenocopia de DFTvC se considera importante reportar este caso.

*Palabras clave:* demencia frontotemporal variante conductual, fenocopia de demencia frontotemporal, evaluación neuropsicológica, manifestaciones neuropsiquiátricas, estudios de neuroimagen.

### Resumo

A demência frontotemporal (DFT) é uma doença neurodegenerativa caracterizada por alterações comportamentais e perda progressiva da linguagem, subdividida em três categorias: demência frontotemporal com uma variante comportamental (DFTvC), afasia progressiva não fluente (APNF) e demência semântica (DS). O sintoma inicial mais comum em pacientes com DFTvC é a apatia, e a parte anterior do lobo frontal e temporal geralmente é afetada. Em 2010, o termo "fenocópia da demência frontotemporal - variante comportamental" foi introduzido porque foram observados casos de pessoas com diagnóstico de DFTvC, mas com um curso incomum da doença, já que nenhuma deterioração do quadro de demência foi evidente em pelo menos 3 anos de acompanhamento. Um paciente do sexo masculino, de 69 anos, consultado por alterações comportamentais caracterizadas por irritabilidade, apatia e sintomas depressivos, foi submetido a estudos de ressonância magnética nuclear, com achados de atrofia temporal bilateral e atrofia hipocampal leve, e avaliação neuropsicológica, que revelou alterações nas funções executivas e, posteriormente, déficits na atenção sustentada. Após a avaliação do paciente, foi feito o diagnóstico de fenocópia de demência frontotemporal - variante comportamental. Levando em conta a literatura limitada atualmente disponível na Colômbia sobre fenocópia de DFTvC, consideramos importante relatar esse caso.

*Palavras-chave:* variante comportamental da demência frontotemporal, fenocópia da demência frontotemporal, avaliação neuropsicológica, manifestações neuropsiquiátricas, estudos de neuroimagem.

Artigo recebido: 19/05/2022; Artigo aceito: 27/04/2023.

Correspondências relacionadas a esse artigo devem ser enviadas a Tatiana Malagón Gómez, Universidad CES, Facultad de Psicología – Calle 10 a # 22 - 04, El Poblado, Medellín, Antioquia, Colombia.

E-mail: [malagontatiana19@gmail.com](mailto:malagontatiana19@gmail.com)

DOI: 10.5579/rl.2023.0777

## Résumé

La démence frontotemporale (DFT) est une maladie neurodégénérative caractérisée par des changements comportementaux et une perte progressive du langage, subdivisée en trois catégories : la démence frontotemporale avec variante comportementale (DFTvC), l'aphasie progressive non fluente (APNF) et la démence sémantique (DS). Le symptôme initial le plus courant chez les patients atteints de DFTvC est l'apathie, et la partie antérieure des lobes frontal et temporal est généralement touchée. En 2010, le terme "phénochopie de la démence frontotemporale - variante comportementale" a été introduit car on a observé des cas de personnes ayant reçu un diagnostic de DFTvC mais dont l'évolution de la maladie était inhabituelle, aucune détérioration du tableau de démence n'étant évidente au cours d'un suivi d'au moins trois ans. Un homme de 69 ans, consulté pour des changements de comportement caractérisés par une irritabilité, une apathie et des symptômes dépressifs, a subi des examens d'imagerie par résonance magnétique nucléaire, qui ont révélé une atrophie temporale bilatérale et une légère atrophie de l'hippocampe, ainsi qu'une évaluation neuropsychologique, qui a révélé des changements dans les fonctions exécutives et, par la suite, des déficits de l'attention soutenue. Après évaluation du patient, le diagnostic de phénochopie de démence frontotemporale - variante comportementale a été posé. Compte tenu du peu de littérature actuellement disponible en Colombie sur la phénochopie de la DFTvC, nous considérons qu'il est important de rapporter ce cas.

*Mots clés:* variante comportementale de la démence frontotemporale, phénochopie de la démence frontotemporale, évaluation neuropsychologique, manifestations neuropsychiatriques, études de neuro-imagerie.

## Abstract

Frontotemporal dementia (FTD) is a neurodegenerative disease characterized by behavioral changes and progressive loss of language, is subdivided into three categories which are: frontotemporal dementia with a behavioral variant (BvFTD), progressive non-fluent aphasia (PNFA) and semantic dementia (SD). The most common initial symptom in patients with BvFTD is apathy; moreover the frontal and temporal lobe is usually affected by this disease. In 2010, the term "Behavioral Variant Frontotemporal Dementia Phenocopy" was introduced because cases of people with a diagnosis of BvFTD began to be observed with an unusual evolution of their disease, there was no evidence of deterioration of the dementia condition in patients in the 3 years after. A 69-year-old male patient consulted for behavioral changes characterized by irritability, apathy, and depressive symptoms. The patient underwent structural neuroimaging which resulted in the discovery of bilateral temporal and hippocampal atrophy; also neuropsychological evaluation, found alterations in executive functions and sustained attention. After evaluating the patient and according to clinical observation, neuropsychological and neuroimaging tests implemented, a diagnosis of Behavioral Variant Frontotemporal Dementia Phenocopy was made. The report of this case is considered important due to the little literature that has been found about frontotemporal dementia phenocopy in Colombia. Clinical observation, the application of neuropsychological evaluations and neuroimaging studies are essential to have a follow-up of the evolution or deterioration of symptoms and skills of each patient, which will allow a proper diagnosis and a good accompaniment to patients and their families.

*Key words:* behavioral variant frontotemporal dementia, frontotemporal dementia phenocopy, neuropsychology assessment, neuropsychiatric manifestations, neuroimaging studies.

## 1. INTRODUCCIÓN

La Demencia Frontotemporal (DFT) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por cambios comportamentales y pérdida progresiva del lenguaje (Granadillo & Zarante, 2008); también es conocida como el "desorden de tres" debido a su asociación a tres síndromes clínicos, tres variantes histopatológicas y tres alteraciones genéticas (Gerardo et al., 2021); después de la enfermedad de Alzheimer y la demencia por cuerpos de Lewy es la tercera forma más común de demencia (Bang et al., 2015). Según la OMS, hay 47,5 millones de personas que padecen este tipo de demencia y hay 7,7 millones de casos nuevos cada año (Duthey, 2013). Es la demencia más común en adultos entre los 50 y 60 años, afecta tanto a hombres como mujeres, sin embargo, la demencia frontotemporal con variante conductual es más prevalente en hombres (Ratnavalli et al., 2002).

Desde la perspectiva neuropatológica Englund et al. (1994) y Neary et al. (1998) subdividieron la DFT en tres categorías las cuáles son: demencia frontotemporal, afasia progresiva no fluente (APNF) y demencia semántica (DS); sin embargo, en la actualidad se incluye la demencia frontotemporal con una variante conductual (DFTvC) (Rascovsky et al., 2011). El síntoma inicial más común en los pacientes con DFTvC es la apatía, y a partir de esto se pueden empezar a observar cambios en su personalidad y en la conducta, se describen como personas impulsivas, presentan conductas obsesivas y estereotipadas, chupeteo, cambios en la dieta como la preferencia por los alimentos dulces, dificultades en la resolución de problemas, flexibilidad

mental, razonamiento abstracto, memoria episódica, conductas desinhibidas e hipersexuales, mal aseo y aspecto personal y en algunos casos pueden presentar alucinaciones (Rodríguez-Leyva et al., 2019).

En el estudio de De La Peña et al. (2012), realizado con resonancia magnética nuclear (RMN), se encontró que en la DFTvC se suele afectar la parte anterior del lóbulo frontal y/o temporal, además de esto se observa un asimetría derecha - izquierda con una mayor afectación del hemisferio dominante y gliosis en la sustancia blanca subcortical. En casos donde la atrofia sea muy severa, puede producir que las circunvoluciones adquieran un aspecto que es llamado como "cuchillo o filo de navaja" (Kril & Halliday, 2011); por otro lado, se ha identificado acumulación de la proteína TAU en su forma clásica de cuerpos de Pick o en depósitos en las neuronas y glía, y también se presenta una alteración de la proteína TDP - 43 (Kobylecki et al., 2015). Siguiendo esta misma línea, en el estudio de Mosconi et al. realizado con tomografía por emisión de positrones (identificado por sus siglas en inglés (PET) positron emission tomography), se ha encontrado que lo más común en la DFT es la reducción bilateral y simétrica de la captación de FDG (fluorodesoxiglucosa) en lóbulos frontales, neocórtex, lóbulo temporal anterior, hipocampos, ganglios basales y tálamos (Ishii et al., 1998). Además, se observa un hipometabolismo en el giro cingulado, el lóbulo parietal inferior izquierdo, ínsula, uncus de forma bilateral, putamen izquierdo y globo pálido ipsilateral, así mismo, se ha encontrado que el hipometabolismo frontal es más notable en el hemisferio izquierdo que en el derecho (Jeong et al., 2005).

En la demencia frontotemporal-variante conductual, hay un deterioro progresivo del comportamiento y de las funciones ejecutivas, es de progresión relativamente rápida, pues se da entre 3 - 4 años desde el diagnóstico hasta el fallecimiento de la persona y aproximadamente 8 años desde el comienzo de la enfermedad (Rascovsky et al., 2005). Es este deterioro progresivo uno de los criterios diagnósticos que diferencia la DFTvC de enfermedades psiquiátricas crónicas o desórdenes no progresivos del comportamiento (Rascovsky, 2010). También se presentan déficits funcionales moderados o severos en etapas tempranas de la enfermedad (Mioshi et al., 2007).

En el año 2007 se presentó un estudio en donde se pudo observar que casi la mitad de los pacientes diagnosticados clínicamente de DFTvC tenían un mejor pronóstico, permanecían clínicamente estables, no evolucionaban a demencia, tenían una alteración mucho más leve en las actividades básicas diarias y no desarrollaban atrofia ni hipometabolismo frontotemporal, a pesar de presentar síntomas comportamentales y perfiles neuropsicológicos similares al de los pacientes que presentaban alteraciones en la resonancia magnética (Kipps et al., 2010).

En el año 2010 se introdujo el término de “fenocopia de la demencia frontotemporal - variante conductual” por parte de Hodges y Kippsen (Miller & Llibre Guerra, 2019), esto se dio debido a que se empezaron a observar casos de personas con un diagnóstico de DFTvC, pero con una evolución de su enfermedad inusual, pues no se evidenciaba un deterioro propio de la condición demencial en por lo menos 3 años de seguimiento, eran pacientes que preservaban su independencia en las actividades cotidianas (Valente et al., 2019); así mismo, en las neuroimágenes no se observaba una atrofia ni disminución en el metabolismo de los lóbulos frontales y temporales. En cuanto a la evaluación neuropsicológica de los perfiles clínicos de fenocopia de DFTvC, se encontró que no se hallan alteraciones de memoria, ni en las habilidades funcionales en estos pacientes (Valente et al., 2019).

En un estudio realizado por Khan et al. (2012) se identificaron pacientes con diagnóstico de demencia frontotemporal - variante conductual en el que se evidenciaba una progresión lenta de su enfermedad, e incluso se describieron casos en que algunos pacientes estaban estables a pesar de los años, y así mismo, se evidenciaba una disfunción ejecutiva de menor grado en comparación con los pacientes de DFTvC, por lo que consideraron nombrar estos casos como fenocopias de DFTvC (Khan et al., 2012).

Al realizar una evaluación neuropsicológica en un caso de demencia frontotemporal con variante conductual, suelen encontrarse principalmente déficits en las funciones ejecutivas, más que todo en la atención, memoria de trabajo y resolución de problemas, se evidencian alteraciones en las pruebas de series de dígitos inversos y en el TMT - B (Piguet et al., 2011). Por otro lado, otros estudios han demostrado que en los casos de fenocopias de DFT no se presentan disfunciones ejecutivas o se presentan en un grado muy mínimo (Hornberger et al., 2008).

Este artículo tiene como objetivo realizar un análisis del diagnóstico diferencial que se debe realizar entre la Demencia Frontotemporal – Variante Conductual y la Fenocopia de la DFTvC por medio del estudio de un caso

clínico que se ha tenido en seguimiento durante aproximadamente 18 años.

## 2. MÉTODO

### 2.1 Caso clínico

Paciente masculino de 69 años, residente en Medellín (Colombia), nacido en Cali (Colombia), casado y con dos hijos, escolaridad de derecho, aunque nunca ejerció su profesión y se jubiló en una empresa de telecomunicaciones. Antecedentes patológicos de dislipidemia, hipotiroidismo y apnea del sueño (tratado con presión positiva continua en la vía aérea (identificado por sus siglas en inglés (CPAP) continuous positive airway pressure) y antecedentes familiares de demencia tardía en la madre. El paciente presentaba desde los 50 años quejas de memoria y atención, siendo predominante una alteración comportamental caracterizada por irritabilidad, apatía, pobre control de impulsos, alteraciones ejecutivas y sintomatología depresiva, se notaba retraído y silencioso en esa época. A los 51 años, fue remitido a neuropsicología por neurología, siendo diagnosticado con deterioro cognitivo leve con probable evolución a demencia frontotemporal. El predominio de los síntomas seguía siendo de orden abúlico y amotivacional, por lo que desde los 64 años fue diagnosticado con fenocopia de DFTvC. A lo largo de los años el paciente no ha tenido una evolución usual de los síntomas cognitivos de demencia, pues conserva su funcionalidad básica, con fallas actuales en la atención, funciones ejecutivas y cambios comportamentales como agresividad e hipoespontaneidad, por lo que ha estado medicado con rivastigmina, memantina, ácido valproico, bupropión y olanzapina. Desde los 68 años, comenzó a presentar hemiparesia izquierda con hemiaquinesia ipsilateral, además cambios en la marcha como lentitud, caídas y lateropulsión. En las pruebas neuropsicológicas y en la RMN de cerebro se evidencia un perfil clínico e imagenológico que sugiere el curso de una fenocopia de DFTvC.

### 2.2 Evaluación neuropsicológica

En las evaluaciones neuropsicológicas que se le realizaron al paciente, se utilizaron las siguientes pruebas:

*Minimental State Examination* (Folstein et al., 1975): instrumento creado en 1975, con adaptación al idioma español, para la evaluación del estado mental de los pacientes que incluye orientación, fijación, cálculo, atención, memoria, lenguaje y praxias.

*Ejecución auditiva continua* (Conners, 1994): test que permite la evaluación de la atención selectiva, sostenida y alternante del paciente y su capacidad de inhibición.

*Trail Making Test* (Reitan, 1956): es una prueba que consta de dos partes, el TMT – A, evalúa los procesos atencionales y en el TMT – B, se evalúa la flexibilidad cognitiva.

*Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin* (Schretlen, 2019): herramienta que evalúa por medio de la clasificación de tarjetas, la capacidad de resolución de problemas, memoria de trabajo, planificación, flexibilidad mental e inhibición de respuestas; procesos que hacen parte de las funciones ejecutivas.

*Memoria Wechsler* (Wechsler & Pereña, 2004): se implementó la subprueba de memoria lógica, que evalúa el recuerdo libre inmediato, libre a largo plazo y reconocimiento a través de preguntas de dos historias leídas por el evaluador, y la subprueba de pares de palabras que evalúa el recuerdo inmediato, a largo plazo y reconocimiento con claves verbales.

*Curva de memoria verbal de Ardila* (Ardila et al., 1994): prueba que evalúa la memoria verbal auditiva a corto y largo plazo de una lista de 10 palabras, y asimismo evalúa el almacenamiento mediante el reconocimiento por claves verbales.

*Figura de rey* (Osterrieth, 1944): se evalúan las praxias visoconstruccionales mediante la copia de la figura y la memoria mediante la evocación de la misma.

*Test de precepción visual no motriz* (TPVNM) (Colarusso & Hammill, 1980): es una prueba que evalúa las gnosias a través de subpruebas las cuales son: figura-fondo, discriminación visual, cierre visual y relaciones espaciales.

*Token Test* (Spellacy & Spreen, 1969): evalúa la comprensión del lenguaje a través de una serie de instrucciones que se le dan al paciente.

*Vocabulario Boston* (Goodglass & Kaplan, 1996): esta prueba permite la evaluación del lenguaje por medio de la denominación de objetos.

*Fluidez fonológica y fluidez semántica* (Benton & Hamsher, 1989): la fluidez verbal semántica hace parte de la evaluación del lenguaje y la fluidez verbal fonológica ayuda a la evaluación de las funciones ejecutivas.

Al paciente se le realizó seguimiento neuropsicológico durante 18 años. Se le practicaron cinco valoraciones neuropsicológicas, encontrando en la primera de ellas un déficit ejecutivo a los 51 años, la familia reportaba que el paciente presentaba olvidos y lo notaban muy irritable; a los 59 años, consultaron de nuevo, donde la esposa reportó empeoramiento de sus síntomas, comentando que olvidaba compromisos, personas conocidas, perdía objetos, referían que este se confundía fácilmente al realizar diligencias y se desorientaba al conducir, además de esto notaban en él mucha más irritabilidad con las demás personas, mencionando que lo habían tenido que controlar en ciertas situaciones para evitar agresiones físicas, referían apatía desde el punto de vista sexual y poca higiene personal, en consulta se observaba vestido de manera inapropiada. A partir de los 64 años, se encontró un trastorno neurocognitivo mayor sugestivo de DFTvC con predominio de síntomas apáticos, la familia continuaba reportando cambios afectivos de irritabilidad en aumento, labilidad emocional, apatía e inhibición motora.

Durante los 18 años de seguimiento por neuropsicología, se encontró un paciente orientado en tres esferas, con integridad de los procesos mnésicos tanto verbales y no verbales, adecuadas habilidades gnósico-práxicas y óptimo rendimiento en procesos neurolingüísticos relacionados con la expresión, comprensión y denominación; no se evidenció cambio ni deterioro a lo largo de los años en ninguno de estos aspectos. En todas las evaluaciones se encontró alteración en las funciones ejecutivas como dificultades en la implementación de estrategias para la solución de problemas, fallas en la toma de decisiones, deficiencias en automonitoreo y autocorrección de la conducta y rigidez. Estos déficits han tenido una evolución

estacionaria en el tiempo. A los 67 años, durante su última evaluación, se encontró déficit en atención sostenida, como nuevo hallazgo, la esposa reportó dependencia para actividades que usualmente realizaba sin ayuda, notaban que caminaba más encorvado, arrastrando los pies y lo veían más callado. Actualmente la familia reporta que el paciente conserva la funcionalidad en cuanto a las actividades básicas, continúa con dificultades en su comportamiento, pero estables desde hace varios años, y de la misma manera comentan que su deterioro cognitivo no ha progresado. (ver Tabla 1).

### 2.3 Estudios de neuroimagen

Al paciente se le realizó seguimiento imagenológico con RMN. Los estudios iniciales de neuroimágenes estructurales fueron normales, encontrándose solo alteración en la RMN realizada al paciente a la edad de 61 años donde se observa atrofia temporal bilateral y leucoencefalopatía microangiopática leve (ver Figura 1). En la siguiente RMN realizada al paciente a los 64 años de edad, se constató dicho hallazgo, pero no se observó progresión de la atrofia ni de las alteraciones vasculares, se observa atrofia temporal bilateral, que incluye leve atrofia de hipocampos (ver Figura 2).

## 3. DISCUSIÓN

El paciente cumple con los criterios mencionados anteriormente de la DFTvC y que se presenta comúnmente en personas entre los 45 y 65 años (Rosso et al., 2003); en los estudios de RMN realizados se encontró atrofia temporal bilateral y una leve atrofia hipocampal; así mismo, en las evaluaciones neuropsicológicas realizadas, ha persistido el déficit ejecutivo, pues hay dificultades en la toma de decisiones, en la implementación de estrategias para la solución de problemas y en la flexibilidad cognitiva; no se encontraron dificultades donde se comprometan los procesos mnésicos, neurolingüísticos ni habilidades gnósico-práxicas; por otro lado, los primeros síntomas por los que consultó el paciente hace 10 años fueron los cambios del comportamiento que se caracterizaban por irritabilidad, apatía, labilidad emocional, poco control de impulsos y síntomas depresivos como retraimiento.

En un estudio, se pudo encontrar que en las pruebas neuropsicológicas en las que más se evidencia un bajo rendimiento de las personas con diagnóstico de DFTvC, es en las pruebas de atención, sobre todo en el TMT - A, en la prueba de Wisconsin que evalúa las funciones ejecutivas y en las pruebas que evalúan la fluidez semántica y fonológica (Custodio et al., 2013); este paciente, como se mencionó anteriormente presenta un déficit ejecutivo, lo que concuerda con un bajo rendimiento en la prueba del Wisconsin, también se encontró un déficit en la atención sostenida, sin embargo en la prueba de atención TMT - A, obtiene una puntuación excelente, como también cuenta con adecuados procesos neurolingüísticos, lo que no da cuenta de dificultades ni bajo rendimiento en las pruebas de fluidez semántica y fonológica.

**Tabla 1.***Evaluación Neuropsicológica (Estado Mental, Atención, Memoria, Gnosias, Praxias, Lenguaje y Funciones ejecutivas)*

Pruebas	Puntuación						Valores de normalidad
	2005	2012	2014	2015	2016	2020	
Minimental State Examination	30	30	30	30	-	30/30	M 29.29 DE 0.83
<b>ATENCIÓN</b>							
Ejecución auditiva continua	16	16	16	16	16	16/16	M 15.29 DE 1.35
Trail Making Test (TMT) A tiempo"	55	37	42	31	78	66	M 85.9 DE 34.74
WISCONSIN *Incapacidad mantener categoría	-	1	1	5	1	4*	0.44±0.65
<b>MEMORIA</b>							
<b>MEMORIA WECHSLER</b>							
Memoria lógica	17.5	20	15	19.5	-	16/23	M: 10.21± 1.88
Pares asociados	21	21	21	21	-	/21	M: 13.31 ± 3.10
<b>CURVA DE MEMORIA VERBAL DE ARDILA</b>							
Volumen inicial	5	7	5	5	-	6/10	M:5.4±1.5
Volumen máximo	10	10	10	10	-	10/10	
Evocación diferida 20'	10	9	8	8	-	6/10	M:7.7±1.5
Reconocimiento	10	10	10	10	-	10/10	
EVOCACIÓN INMEDIATA DE LA FIGURA DE REY	29	27	17.5	28	-	23	M 12.06 DE 5.33
<b>GNOSIAS</b>							
TEST DE PERCEPCIÓN VISUAL NO MOTRIZ (TPVNM)	36	36	34	35	34	36/36	
<b>PRAXIAS</b>							
COPIA DE LA FIGURA DE REY	33	31	15	29	35	36	M 26.27 DE 5.25
Tiempo"	168	145	94	118	145	136	
<b>LENGUAJE</b>							
TOKEN TEST	30	35.5	30	34	33	/36	34.07±1.93
Vocabulario Boston	59	59	58	60	52	59/60	M 39.88
Fluidez semántica (promedio)	15	12	14	16.5	18	12	M 20.62 DE 4.29
<b>FUNCIÓN EJECUTIVA</b>							
*TEST DE CLASIFICACIÓN DE TARJETAS DE WISCONSIN							
Aciertos	87*	84*	-	90*	86*	64*	
Errores totales	41*	44*	-	38*	42*	64*	M 44.1 DE 18.9
Nº de categorías	3*	5	1*	3*	2*	0/6*	M 4.2 DE 2
% de errores perseverativos	11	19	12.5	13	-	25%*	M 19.6 DE 9.2
TRAIL MAKING TEST (TMT) B tiempo"	61	66	58	58	11	85	
FLUIDEZ FONOLÓGICA (promedio)	7	6	8	12	8.67	8	M 13.08 DE 4.66

Nota. el tiempo se presenta en segundos ("")

\*Indicador de alteración clínica

M: media

DE: desviación estándar

La fenocopia de la DFTvC se caracteriza principalmente porque las personas con este cuadro clínico no empeoran en la funcionalidad en sus actividades instrumentales de la vida diaria a lo largo del tiempo, incluso en algunos casos se puede experimentar mejoría, esto a diferencia de los pacientes con DFTvC quienes pueden presentar empeoramiento incluso desde estadios tempranos de su enfermedad (Hornberg et al., 2009). Son pacientes que comienzan con rasgos clínicos de DFTvC pero que no progresan a demencia, y en su mayoría de casos son hombres los que padecen de esta enfermedad (Davies et al., 2009). Por otro lado, se menciona que este tipo de pacientes en los diferentes estudios imagenológicos no presentan ningún tipo de atrofia cortical (Custodio et al., 2020) o presentan una mínima atrofia cortical prefrontal (Davies et al., 2006; Kipps et al., 2007). Lo anterior concuerda con el paciente del estudio actual, que aún conserva su funcionalidad básica y a pesar de sus cambios de comportamientos, son estables en el

tiempo y en algunos aspectos se pudo evidenciar mejoría como por ejemplo en su imagen e higiene personal, y un poco en su irritabilidad, aunque no del todo.

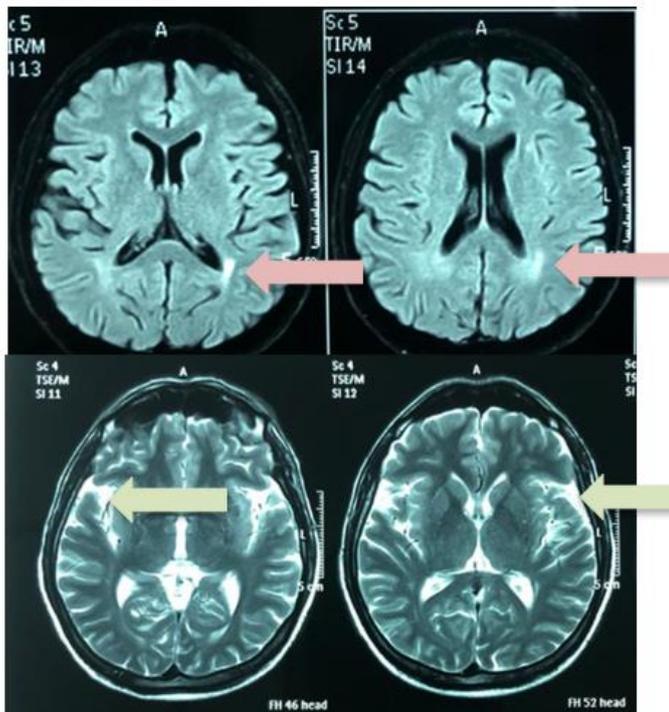
Es por lo anterior, que se realiza el diagnóstico de fenocopia de demencia frontotemporal de variante conductual, ya que a pesar de presentar un perfil neuropsicológico similar al de las personas con diagnóstico de DFT, han sido síntomas que no han evolucionado a demencia en 18 años de seguimiento pero que de igual forma pertenecen a los criterios clínicos de los pacientes con demencia frontotemporal, y además de lo mencionado, se puede evidenciar de una manera clara que su alteración en las actividades básicas diarias es mucho más leve y a pesar de presentar atrofia temporal bilateral esta tampoco ha tenido progresión; se reporta que el paciente no presenta atrofia ni hipometabolismo frontal, por lo que su déficit ejecutivo no concuerda con las atrofas encontradas en las RMN. Este trastorno de fenocopia de DFT tiene una base neurodegenerativa, como se evidencia en las resonancias

magnéticas realizadas, y por lo mencionado en algunos estudios, de que en ciertos casos se puede hallar una atrofia cortical ya sea en menor gravedad, sin embargo su evolución tiende a ser estacionaria en el tiempo, teniendo manifestaciones neuropsiquiátricas, como se evidencia en este caso, síntomas emocionales y conductuales, los cuales deben ser tratados por neuropsiquiatras, médicos fundamentales en el proceso, seguimiento y tratamiento en este tipo de casos.

La reserva cognitiva es la capacidad que tiene el sistema nervioso para hacer frente al daño cerebral, reorganizando su estructura y conexiones, compensando las redes cerebrales dañadas, lo que hace que los síntomas de un deterioro cognitivo no sean tan evidentes y se pueden mantener en un estado clínico dentro del rango “normal”, esto depende de la edad de las personas, su educación, nivel ocupacional, estatus socioeconómico y coeficiente intelectual (Arosio et al., 2017; Reynoso-Alcántara et al., 2018); esta es una de las razones que explica la conservación de los procesos cognitivos del paciente, pues como se mencionaba, es profesional en derecho y además de esto, en sus pasatiempos se dedicaba a la lectura, siendo un factor protector contra el deterioro cognitivo.

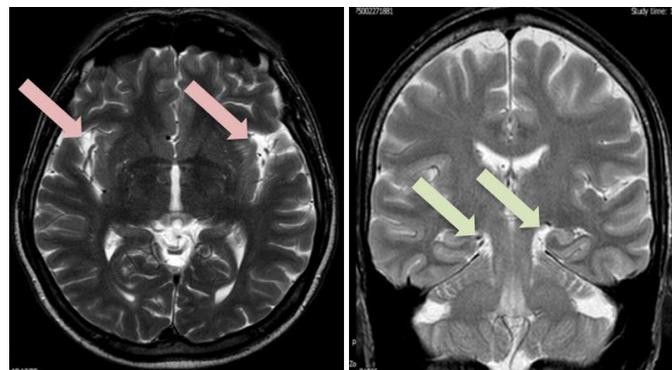
**Figura 1.**

*Resonancia Magnética Nuclear. Plano axial. Tiempo de Evolución de la Enfermedad: 11 Años. Lo señalado con las flechas rojas indican la leucoencefalopatía microangiopática leve. Lo señalado con las flechas verdes indican la atrofia temporal*



**Figura 2.**

*Resonancia Magnética Nuclear. La imagen de la izquierda está en plano axial. La imagen de la derecha está en plano coronal. Tiempo de Evolución de la Enfermedad: 14 años. Las flechas rojas indican la atrofia temporal. Las flechas verdes indican la atrofia hipocampal*



En este estudio, se encuentran limitaciones de tipo bibliográficas, ya que son muy pocos los casos reportados de fenocopias de DFTvC, y es muy poca la literatura y estudios que se encuentra acerca de los mismos y de cómo realizar de manera adecuada diagnósticos diferenciales, por lo que es fundamental que los médicos profesionales tratantes de estos casos, difundan información necesaria para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes que presenten este tipo de diagnósticos y sintomatología.

**4. CONCLUSIONES**

Después de evaluar al paciente y acorde a la observación clínica, las pruebas neuropsicológicas y neuroimágenes implementadas, se realizó un diagnóstico de fenocopia de demencia frontotemporal - variante conductual, siendo sus síntomas iniciales cambios en el comportamiento, apatía marcada, labilidad emocional, poco control de impulsos, síntomas depresivos y poca motivación, acompañado esto con una leve atrofia hipocampal, atrofia temporal bilateral y alteraciones en las funciones ejecutivas y déficit en la atención sostenida, sin un deterioro progresivo normal de la enfermedad de demencia en cuanto a su cognición y funcionalidad.

Se considera importante el reporte de este caso debido a la poca literatura que se ha encontrado acerca de las fenocopias de demencia frontotemporal en Colombia y en Latinoamérica, ya que no se encontraron casos reportados; además de que muestra lo esencial que es la observación clínica, la aplicación de evaluaciones neuropsicológicas y de estudios de neuroimágenes para tener un seguimiento de la evolución o deterioro de los síntomas y habilidades de cada paciente, lo que permitirá posteriormente un adecuado diagnóstico y por consiguiente, un buen acompañamiento a los pacientes y sus familiares, brindando herramientas que permitan una mejor calidad de vida.

## Referências

- Ardila, A., Rosselli, M., & Puente, P. (1994). *Neuropsychological evaluation of the spanish speaker*. Plenum Press.
- Arosio, B., Ostan, R., Mari, D., Damanti, S., Ronchetti, F., Arcudi, S., Scurti, M., Franceschi, C., & Monti, D. (2017). Cognitive status in the oldest old and centenarians: a condition crucial for quality of life methodologically difficult to assess. *Mechanisms of Ageing and Development*, *165*, 185-194. <https://doi.org/10.1016/j.mad.2017.02.010>
- Bang, J., Spina, S., & Miller, B. L. (2015). Frontotemporal dementia. *The Lancet*, *386*(10004), 1672-1682. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(15\)00461-4](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(15)00461-4)
- Benton, A. I., & Hamsher, K. (1989). *Multilingual Aphasia Examination*. AJA Associates.
- Colarusso, R., & Hammill, D. (1980). *Test de percepción visual no motriz (T.P.V.N.M.)*. Panamericana.
- Conners, C. (1994). *Conners Continuous Performance Test, users manual*. Multi-Health Systems.
- Cruzado, L., Custodio, N., Montesinos, R., & Lanata, S. (2021). Demencia frontotemporal – variante conductual como diagnóstico diferencial de trastornos psiquiátricos primarios. *Revista de Neuro-Psiquiatria*, *84*(3), 183-204. <https://doi.org/10.20453/rnp.v84i3.4035>
- Custodio, N., Cortijo, P., Castro, S., Herrera-Pérez, E., Linares, J., Lira, D., Núñez Del Prado, L., & Montesinos, R. (2013). Análisis comparativo de las características neuropsicológicas de pacientes con demencia frontotemporal, variante conductual y enfermedad de Alzheimer. *Revista de Neuro-Psiquiatria*, *75*(4), 120-128. <https://doi.org/10.20453/rnp.v75i4.1216>
- Custodio, N., Montesinos, R., Hernández, G., & Cruzado, L. (2020). A Propósito De Un Caso De Demencia Frontotemporal – Variante conductual, Con Síntomas Amnésicos E Imágenes Cerebrales Tipo Alzheimer. *Revista Chilena Neuropsiquiatria*, *58*(1), 74-81. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1115473>
- Davies, R. R., Kipps, C. M., Mitchell, J., Kril, J. J., Halliday, G. M., & Hodges, J. R. (2006). Progression in frontotemporal dementia: identifying a benign behavioral variant by magnetic resonance imaging. *Archives of neurology*, *63*(11), 1627-1631. <https://doi.org/10.1001/archneur.63.11.1627>
- Davies, R. R., Scahill, V. L., Graham, A., Williams, G. B., Graham, K. S., & Hodges, J. R. (2009). Development of an MRI rating scale for multiple brain regions: comparison with volumetrics and with voxel-based morphometry. *Neuroradiology*, *51*, 491-503. <https://doi.org/10.1007/s00234-009-0521-z>
- Duthey, B. (2013). Alzheimer disease and other dementias. *The Lancet Neurology*, *13*(1), 3-5. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(13\)70257-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(13)70257-6)
- Englund, B., Brun, A., Gustafson, L., Passant, U., Mann, D., Neary, D., y Snowden, J. S. (1994). Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, *57*(4), 416-8. <https://doi.org/10.1136/jnnp.57.4.416>
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of psychiatric research*, *12*(3), 189-198. [https://doi.org/10.1016/0022-3956\(75\)90026-6](https://doi.org/10.1016/0022-3956(75)90026-6)
- Gerardo, G. C., Bernardo, L. M. H., Maciel, M. B. A., Tulio, N. A. M., Alexis, N. V. J., & Ernesto, R. G. (2021). *AGATHE. Tratado de Medicina para estudiantes*. Jesús Alexis Nuño Velasco.
- Goodglass, H., & Kaplan, E. (1996). *Evaluación de la afasia y de trastornos relacionados* (2.a ed.). Médica Panamericana.
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J.M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, *76*(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e31821103e6>
- Granadillo, J. L., & Zarante, I. (2008). *Genética de la demencia frontotemporal*. *Revista Colombiana de Psiquiatria*, *37*(1), 95-113. <http://www.scielo.org.co/pdf/rcp/v37n1/v37n1a08.pdf>
- Hornberger, M., Shelley, B. P., Kipps, C. M., Piguet, O., & Hodges, J. R. (2009). Can progressive and non-progressive behavioural variant frontotemporal dementia be distinguished at presentation? *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *80*(6), 591-593. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2008.163873>
- Hornberger, M., Piguet, O., Kipps, C., & Hodges, J. R. (2008). Executive function in progressive and nonprogressive behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology*, *71*(19), 1481-1488. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000334299.72023.c8>
- Ishii, K., Sakamoto, S., Sasaki, M., Kitagaki, H., Yamaji, S., Hashimoto, M., Imamura, T., Shimomura, T., Hirono, N., & Mori, E. (1998). Cerebral glucose metabolism in patients with frontotemporal dementia. *The Journal of Nuclear Medicine*, *39*(11), 1875-1878. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9829574/>
- Jeong, Y., Cho, S. H., Park, J., Kang, S. J., Lee, J. S., Kang, E. J., Na, D. L., & Kim, S. H. (2005). 18F-FDG PET findings in frontotemporal dementia: an SPM analysis of 29 patients. *The Journal of Nuclear Medicine*, *46*(2), 233-239. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15695781/>
- De La Peña, M. J., Moreno, J., Maldonado, A., Alonso, R. P., Rodríguez, M. J., & Arranz, J. C. (2012). Enfermedades neurodegenerativas: avances en la imagen funcional. *Presentación Electrónica Educativa, Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM)*. <https://doi.org/10.1594/seram2012/S-1410>
- Khan, B. K., Yokoyama, J. S., Takada, L. T., Sha, S. J., Rutherford, N. J., Fong, J., Karydas, A., Wu, T., Ketelle, R., Baker, M. J., Hernandez, M., Coppola, G., Geschwind, D. H., Rademakers, R., Lee, S. E., Rosen, H. J., Rabinovici, G. D., Seeley, W. W., Rankin, K. P., . . . Miller, B. L. (2012). Atypical, slowly progressive behavioural variant frontotemporal dementia associated with C9ORF72 hexanucleotide expansion. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *83*(4), 358-364. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2011-301883>
- Kipps, C. M., Hodges, J. R., & Hornberger, M. (2010). Nonprogressive behavioural frontotemporal dementia: recent developments and clinical implications of the 'bvFTD phenocopy syndrome'. *Current Opinion in Neurology*, *23*(6), 628-632. <https://doi.org/10.1097/wco.0b013e3182110309>
- Kipps, C. M., Nestor, P. J., Fryer, T. D., & Hodges, J. R. (2007). Behavioural variant Frontotemporal Dementia: Not all it seems? *Neurocase*, *13*(4), 237-247. <https://doi.org/10.1080/13554790701594870>
- Kril, J. J., & Halliday, G. M. (2011). Pathological Staging of Frontotemporal Lobar Degeneration. *Journal of Molecular Neuroscience*, *45*(3), 379-383. <https://doi.org/10.1007/s12031-011-9528-0>

- Kobylecki, C., Jones, M., Thompson, J. C., Richardson, A. M., Neary, D., Mann, D. M. A., Snowden, J.S., & Gerhard, A. (2015). Cognitive-behavioural features of progressive supranuclear palsy syndrome overlap with frontotemporal dementia. *Journal of Neurology*, 262(4), 916–922. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7657-z>
- Matías-Guiu, J., & García-Ramos, R. (2013). Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. *Neurología*, 28(6), 366–374. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2012.04.003>
- Miller, B. L., & Guerra, J. A. (2019). Frontotemporal dementia. En *Handbook of Clinical Neurology* (pp. 33–45). Elsevier BV. <https://doi.org/10.1016/b978-0-444-64012-3.00003-4>
- Mioshi, E., Kipps, C. M., Dawson, K., Mitchell, J., Graham, A., & Hodges, J. R. (2007). Activities of daily living in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology*, 68(24), 2077–2084. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000264897.13722.53>
- Mosconi, L., Tsui, W.H., Herholz, K., Pupi, A., Drzezga, A., Lucignani, G., Reiman, E. M., Holthoff, V., Kalbe, E., Sorbi, S., Diehl-Schmid, J., Pernecky, R., Clerici, F., Caselli, R., Beuthien-Baumann, B., Kurz, A., Minoshima, S., & de Leon, M.J. (2008). Multicenter Standardized 18F-FDG PET Diagnosis of Mild Cognitive Impairment, Alzheimer's Disease, and Other Dementias. *Journal of Nuclear Medicine*, 49(3), 390–398. <https://doi.org/10.2967/jnumed.107.045385>
- Neary, D., Snowden, J. A., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D. T., Black, S. E., Freedman, M. H., Kertesz, A., Robert, P., Albert, M. J., Boone, K. B., Miller, B., Cummings, J. L., & Benson, D. F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51(6), 1546–1554. <https://doi.org/10.1212/wnl.51.6.1546>
- Osterrieth, P. A. (1944). Le test de copie d'une figure complexe. *Archives de Psychologie*.
- Piguet, O., Hornberger, M., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2011). Behavioural-variant frontotemporal dementia: diagnosis, clinical staging, and management. *The Lancet Neurology*, 10(2), 162–172. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(10\)70299-4](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(10)70299-4)
- Rabinovici, G. D., & Miller, B. L. (2010). Frontotemporal Lobar Degeneration. *CNS Drugs*, 24(5), 375–398. <https://doi.org/10.2165/11533100-000000000-00000>
- Rascovsky, K. (2010). *Variante comportamental de la demencia frontotemporal (DFTc) – Revisión de la Literatura y recomendaciones para el diagnóstico temprano*. <https://www.acnweb.org/es/acta-neurologica/volumen-26-2010/68-volumen-26-numero-3-agosto-de-2010-suplemento-31/165-variante-comportamental-de-la-demencia-frontotemporal-dftc-revision-de-la-literatura-y-recomendaciones-para-el-diagnostico-temprano.html>
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., van Swieten, J.C., Seelaar, H., Dopper, E. G. P., Onyike, C. U., Hillis, A. E., Josephs, K.A., Boeve, B. F., Kertesz, A., Seeley, W. W., Rankin, K. P., Johnson, J. K., Gorno-Tempini, M. L., Rosen, H., . . . Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134(9), 2456–2477. <https://doi.org/10.1093/brain/awr179>
- Rascovsky, K., Salmon, D. P., Lipton, A. M., Leverenz, J. B., DeCarli, C., Jagust, W. J., Clark, C. M., Mendez, M. F., Tang-Wai, D. F., Graff-Radford, N. R., & Galasko, D. (2005). Rate of progression differs in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology*, 65(3), 397–403. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000171343.43314.6e>
- Ratnavalli, E., Brayne, C., Dawson, K., & Hodges, J. R. (2002). The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*, 58(11), 1615–1621. <https://doi.org/10.1212/wnl.58.11.1615>
- Reitan, R. M. (1956). *Trail making test. Manual for administration, scoring, and interpretation*. Indianapolis. Indiana University Press.
- Reynoso-Alcántara, V., Silva-Pereyra, J., Fernández, T., & Mondragón-Maya, A. (2018). Principales efectos de la reserva cognitiva sobre diversas enfermedades: una revisión sistemática. *Psiquiatría Biológica*, 25(2), 53–67. <https://doi.org/10.1016/j.psiq.2018.02.005>
- Rodríguez-Leyva, I., Oliva-Barrios, J. E., Cueli-Barcena, S., Carrizales-Rodríguez, J., Chi-Ahumada, E., & Jiménez-Capdeville, M. E. (2019). Demencia frontotemporal: revisión y nuestro punto de vista. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 19(6). <https://doi.org/10.24875/rmn.m18000011>
- Rosso, S. M., Kaat, L. D., Baks, T., Joosse, M., De Koning, I., Pijnenburg, Y. A., De Jong, D., Dooijes, D., Kamphorst, W., Ravid, R., Niermeijer, M. F., Verheij, F., Kremer, H., Scheltens, P., Van Duijn, C. M., Heutink, P., & Van Swieten, J. C. (2003). Frontotemporal dementia in The Netherlands: patient characteristics and prevalence estimates from a population-based study. *Brain a journal of neurology*, 126(9), 2016–2022. <https://doi.org/10.1093/brain/awg204>
- Schretlen, D. J. (2019). *M-WSCT. Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin – Modificado*. TEA Ediciones. <https://web.teaediciones.com/Ejemplos/M-WCST-Extracto-web.pdf>
- Spellacy, F. J., & Spreen, O. (1969). A short form of the Token Test. *Cortex: A Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 5(4), 390–397. [https://doi.org/10.1016/S0010-9452\(69\)80015-8](https://doi.org/10.1016/S0010-9452(69)80015-8)
- Valente, E. S., Caramelli, P., Gambogi, L. B., Mariano, L. I., Guimarães, H. C., Teixeira, A. L., & de Souza, L. C. (2019). Phenocopy syndrome of behavioral variant frontotemporal dementia: a systematic review. *Alzheimer's Research & Therapy*, 11(30), 1–15. <https://doi.org/10.1186/s13195-019-0483-2>
- Wechsler, D., & Pereña, J. (2004). *Escala de memoria de Wechsler-III: WMS-III: manual técnico*. TEA.