

# UN CASO DE DEMENCIA SUBCORTICAL "FUNCIONAL"

*Dr. Ramiro Coello-Cortés\**

*Dr. Ángel García\*\**

*Lic. María Isabel Núñez \*\*\**

Demencia es cualquier pérdida de la capacidad intelectual (20), que generalmente se acompaña de cambios de conducta y tiene una base orgánica (2). La demencia puede dividirse en cortical, axial y subcortical (10). La cortical se caracteriza por atrofia de la corteza cerebral. En la demencia axial el daño se localiza en el sistema límbico. Cuando el trastorno es del sistema activador reticular ascendente la demencia es subcortical. Esta clasificación tiene sólo importancia clínica ya que histopatológicamente una demencia puede abarcar una o todas las regiones mencionadas, siendo el producto final la demencia global. El ejemplo clásico de una demencia cortical es la enfermedad de Alzheimer (11), en la cual existe una atrofia difusa de la corteza cere-

bral. El síndrome de Korsakoff (21) es un tipo de demencia axial afectando los tubérculos mamilares y otras estructuras límbicas. Hasta la fecha la demencia subcortical se ha reportado en asociación con enfermedades neurológicas definidas, incluyendo la parálisis supranuclear progresiva (1,3,7,18,19), la enfermedad de Parkinson (4,13,16), la corea de Huntington (15,17) y la cirugía talámica (5). En este artículo presentamos un caso no asociado a ninguno de estos desórdenes y en el cual no se pudo demostrar ninguna otra disfunción neurológica. Una revisión cuidadosa de la literatura nos indica que éste es el primer informe de un paciente con estas características clínicas.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

El paciente es un estudiante de secundaria de 19 años, soltero, que ingresa porque según la madre está bien divagado". Hasta la fecha de enfermarse tuvo un desempeño escolar muy bueno y sostuvo a su familia económicamente, trabajando en una institución del estado. Hace cuatro años se vuelve olvidadizo y se queja de insomnio aunque no hay cambios

de conducta. Poco después su rendimiento es tan pobre que repite curso tres veces consecutivas y pierde su trabajo de donde se le despide "por imcompetente".

Para ese entonces se le olvida cerrar las puertas de la casa y las llaves del agua, dónde ubica objetos de uso personal, salirse a tiempo del baño, deja la ducha abierta y no se acuerda de comer (a consecuencia de lo cual pierde peso). Sus actividades diarias se vuelven lentas y emplea hasta 20 minutos en amarrarse los zapatos. Su afecto se torna ansioso y deprimido. Seis meses antes de hospitalizarse inicia movimientos coordinados complejos sin finalidad, como introducirse las manos en las bolsas, frotarse la cabeza y extender la colcha sobre la cama, habiendo inquietud constante. Con frecuencia olvida la fecha y el día en que se encuentra. Ocasionalmente presenta crisis de enojo con destrucción de objetos aunque no agrede a las personas. Su afecto se vuelve más ansioso, hay suspiros frecuentes y risa forzada sin sentido. En muchas ocasiones responde con monosílabos o sonidos guturales. En ningún momento se observa trastornos del pensamiento, la percepción o la cons-

---

\* Profesor de Psiquiatría, Coordinador del Comité de Investigación Departamento de Psiquiatría, Facultad de Ciencias Médicas, U.N.A.H.

\*\* Jefe de Residentes de Psiquiatría, Hospital Psiquiátrico Dr. Mario Mendoza.

\*\*\* Psicóloga, Sala de Varones, Hospital Psiquiátrico Dr. Mario Mendoza.

ciencia ni temblores o convulsiones. Durante este período fue visto por seis médicos. El diagnóstico más común fue que no tenía nada hasta que se ingresa al Hospital Psiquiátrico de Agudos el 9 de Junio de 1980.

El embarazo y parto fueron normales. Pesó 9 libras. El desarrollo psicomotor fue normal. Tuvo enuresis hasta los 8 años que cedió espontáneamente. Ingresó al primer grado a los 7 años y fue buen alumno. Se le describe como tímido, de pocas amistades, sin muchas actividades deportivas o religiosas pero que aspiraba a ser licenciado en leyes y mejorar su nivel económico. Desde los 13 años trabaja hasta ganar L. 450.00 mensuales. Relaciones heterosexuales desde los 14 años. Tuvo una uretritis gonocócica que curó con tratamiento. Se masturba con regularidad y desde que enfermó lo hace con mayor frecuencia. Se embriaga con alcohol 3 ó 4 veces al año durante un día. No fuma ni usa psicotrópicos.

El paciente es producto de una relación extramarital. Los únicos hallazgos psiquiátricos familiares positivos vienen del lado paterno. El padre biológico es un alcohólico con antecedentes sociopáticos. A los hijos de éste también se les conoce como sociopatas aunque ninguno ha estado bajo tratamiento. La madre fue abandonada cuando cursaba el embarazo del cual nació el paciente. El padre adoptivo murió hace algunos años de cáncer. No hay otros antecedentes psiquiátricos o neurológicos en la familia tanto en parientes de primero como de segundo orden.

El examen físico fue normal y no se detectaron anomalías neurológicas. Los siguientes exámenes también se informaron normales: hematológico, orina, heces, VDRL, glucosa, creatinina, electrolitos, proteínas, radiografía de cráneo, radiografía de columna cervical y electroencefalograma.

Cuando se le pregunta que día es hoy responde: . . . "¿Hoy? ... ¿Hoy?. . . ¿Qué día es hoy?.. Hoy es. . . ¿El día de hoy?.. Hoy es. . . Después de algún tiempo contesta correctamente a todas las preguntas de orientación, memoria límbica y memoria cortical, encontrándose que el período de latencia pregunta-respuesta es inusualmente largo (varios minutos). No se detectan trastornos del lenguaje en el habla, lectura, escritura, deletreo, comprensión o repetición. Nomia, calculia, similitud des, gnosia y praxia se encuentran normales. En la prueba de encontrar palabras - con la letra "C" — al minuto no ha encontrado ninguna, a los cinco minutos 7 y a los diez minutos 13 palabras únicamente. La prueba de Bender se aplica en dos ocasiones en la primera le toma 15 minutos realizar los tres primeros diseños, en el segundo intento 45 minutos. Es necesario estimularlo continuamente para que finalice la prueba ya que se distrae y se entretiene en otras cosas. Los dibujos demuestran perseveración (sugestivo de disfunción lobular frontal) aunque la ejecución, sin embargo, es correcta. En la prueba de selección afásica de Reitan-Indiana (la cual completa después de hora y media) se aprecian respues-

tas que, aunque bastante lentas, son acertadas sin detectarse ninguna alteración cortical de uno u otro hemisferio cerebral. Las pruebas de medición de cociente intelectual no están indicadas ya que sus respuestas prolongadas automáticamente invalidan las mismas.

Se hicieron los siguientes ensayos terapéuticos con sus respectivas dosis máximas diarias: clorpromazina (400 mg), imipramina (150 mg), metilfenidato (40 mg), levodopa más bencerasida (300 mg más 75 mg) No hubo ningún cambio positivo franco aunque si una leve mejoría en las pruebas psicológicas sin consecuencias clínicas.

#### DISCUSIÓN CLÍNICA

El hallazgo característico de la demencia subcortical es la presencia de síntomas sugestivos de disfunción cortical sin cambios simultáneos de alteración en las áreas corticales de asociación (12). Típicamente, el paciente muestra déficit en la función de sus lóbulos frontales (6) pero sin signos de trastorno en su lenguaje. De este modo las afasias, por ejemplo, están paradójicamente ausentes.

Todas las demencias subcorticales se presentan con un enlentecimiento de los mecanismos cognoscitivos. Aunque al inicio el sujeto impresiona como una demencia cortical - Excepto por una función intacta del lenguaje durante el examen mental, si se le da suficiente tiempo, contestará correctamente a casi todas las pruebas de función intelec-

tual. Al paciente le cuesta iniciar el proceso de atención y fácilmente se distrae. Como consecuencia su memoria límbica puede afectarse y tendrá gran dificultad para aprender material nuevo. Sin embargo, al contrario de la demencia axial, estos defectos de la memoria nunca son tan severos, el enfermo se da cuenta de ellos y no hay confabulación.

Estos pacientes aunque se describen como "divagados" y "olvidadizos" pueden producir respuestas acertadas si se les alienta y se les provee con una gran cantidad de tiempo para responder. La memoria en sí no parece estar perturbada sino más bien el mecanismo de sincronización que permite al sistema de la memoria funcionar a una velocidad normal. Las tareas que requieren capacidades verbales y perceptivo-motoras se ejecutan incorrectamente en circunstancias normales pero se corrigen cuando se extiende el tiempo.

Todos los aspectos de la función del lenguaje se encuentran inalterados incluyendo la lectura, la escritura, el habla, la comprensión y la repetición. En ocasiones el habla puede alterarse pero solo secundariamente al trastorno neurológico principal con una disartria subsecuente. Otras alteraciones corticales - apraxia, agnosia - tampoco se presentan. La prueba de encontrar-palabras se altera muy peculiarmente. En los sujetos normales cuando se les pide enumerar palabras que comiencen con determinada letra lo hacen rápidamente al inicio de la prueba hasta que su reservorio se acaba. Los pacientes con demencia subcorti-

cal producen muy pocas palabras por minuto y este ritmo se mantiene en toda la prueba.

Los cambios afectivos son variables e incluyen apatía (la cual conduce a poca sociabilidad y negligencia en el trabajo y la apariencia personal), angustia, crisis de enojo o violencia ocasional. También puede observarse risa o llanto forzados o euforia.

### CONCLUSIONES

En psiquiatría el término "funcional" se usa en dos sentidos: uno para designar cualquier síndrome mental sin alteración de la consciencia, la orientación o la memoria, y dos, para indicar que el trastorno en cuestión no tiene una "base orgánica aparente". El presente caso llena los criterios de un trastorno funcional. Sin embargo, por definición, todas las demencias se acompañan necesariamente de un defecto orgánico. Lo que esta supuesta contradicción señala es lo poco que sabemos sobre la estructura y funciones del cerebro. El hecho de que muchas enfermedades sean el resultado de anormalidades en los sistemas de neurotransmisión hace incomprensibles varios viejos conceptos de neuroanatomía. Como ejemplo, los trastornos neurológicos que se sabe producen demencia subcortical no tienen una localización y extensión idénticas, como se aprecia por sus diferentes patrones de lesión neurológica. Esto deja a los síntomas sin una explicación firme si se usan bases exclusivamente anatómicas (14).

Existe la posibilidad clínica de que este caso sea una mani-

festación incompleta de una enfermedad neurológica (verbigracia; una corea de Huntington). No es desconocido el hecho de que las anormalidades neurológicas pueden preceder o seguir a la aparición de la disfunción intelectual. Un seguimiento cuidadoso aclarará el caso. Hasta la fecha no hay un tratamiento efectivo para la demencia subcortical o sus causas. Con todo, es menester un estudio cuidadoso de cada paciente demente, especialmente en el adulto viejo (8), ya que varias demencias podrían ser subcorticales sin daño de la corteza cerebral. Teóricamente, la demencia subcortical es más susceptible de tratamiento aunque los medicamentos que activan los mecanismos de sincronización reticulares (anfetaminas, levodopa, metilfenidato, etc.) no han dado resultados en nuestro paciente.

La pérdida de la función intelectual no siempre implica enfermedad cortical (9). La corteza cerebral depende para su funcionamiento de información que proviene del sistema activador reticular ascendente. Cuando éste falla, la corteza, aunque intacta, deja de mostrar su potencial intelectual. Una disfunción del sistema o una desconexión con núcleos talámicos o subtalámicos explica la lentitud de los procesos intelectuales aun cuando las áreas corticales de percepción, almacenamiento y uso del material cognoscitivo permanezcan indemnes. El mecanismo anormal principal común a todas las demencias subcorticales es el enlentecimiento de la sincronización y la activación de funciones tales como la memoria, el pensamiento y la ejecución motora. Se propone como explicación de

estas disfunciones un defecto bioquímico que afectaría al sistema activador reticular ascendente o sus conexiones tálamo-reticulares.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALBERT ML, FELDMAN RG, WILLIS AL: The "subcortical dementia" or progressive supranuclear palsy. *J. Neurol. Neurosurg. and Psychiatry.* 37:121-130, 1974.
2. AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION TASK FORCE ON NOMENCLATURE AND STATISTICS: DSM-III - Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 3rd. Ed 1977
3. BLUMENTHAL H, MILLER C: Motor nuclear involvement in progressive supranuclear palsy. *Arch. Neurol.* 20:362-367, 1969.
4. CELESIA GG, WANAMAKER WM: Psychiatric disturbances in Parkinson's disease. *Dis. Nerv. Syst.* 33:577-583, 1972.
5. COOPER, IS: The surgical treatment of Parkinsonism. *Ann. Rev. Med.* 16:309-314 1965.
6. DAMASIO, A: The frontal lobes. *Clinical Neuropsychology*, Hellman & Valesstein (Eds.), New York: Oxford, 1979.
7. DAVID JN, MACKEY EA, SMITH JL: Further observations in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 18:349-356, 1968.
8. FREEMON, FR: Evaluation of patients with progressive intellectual deterioration. *Arch. Neurol.* 33:658, 1976
9. JENKYN LR, WALSH DB, CULVER CM, REEVES AG: Clinical signs in diffuse cerebral dysfunction. *J. Neurol. Neurosurg. and Psychiatry* 40:956, 1977.
10. JOYNT RJ, SHOULSON I: Dementia Clinical Neuropsychology, Hellman & Valesstein (Eds), New York: Oxford, 1979.
11. KATZMAN, R: The prevalence and malignancy of Alzheimer's disease: a major killer. *Arch. Neurol.* 33:217 1976.
12. LISHMAN, WA: Organic Psychiatry. The psychological consequences of cerebral disorder, Oxford: Blackwell 1978.
13. LORANGER AW, GOODELL H, McDOWELL FH, LEE JE, SWEET RD: Intellectual impairment in Parkinson's syndrome. *Brain* 95: 405-412, 1972.
14. LURIA AR: Neuropsychology in the local diagnosis of brain damage. *Cortex* 1:3-18, 1964.
15. McHugh PR, FOLSTEIN MF: Psychiatric syndromes of Huntington's Chorea: a clinical and phenomenologic study. *Psychiatric Aspects of Neurological Disease*. Benson & Blumer (Eds), New York: Grune & Stratton, 1975.
16. RIKLAN M, WEINER H, DILLER L: Somato-Psychologic studies in Parkinson's disease. I: An investigation into the relationship of certain disease. I: An investigation into the relationship of certain disease factors to psychological functions. *J. Nerv. Ment. Dis.* 129:263-272, 1959.
17. SHOULSON I, FAHN S: Huntington's disease: clinical evaluation and care. *Neurology* 29:1-3, 1979.
18. STEELE JC: Progressive supranuclear palsy. *Brain* 95:693-704, 1972.
19. STEELE JC, RICHARDSON JC, OLSEWSKI J: Progressive supranuclear palsy. *Arch. Neurol.* 10: 333,359, 1964.
20. STRUB RL, BLACK FW: The mental status examination in Neurology Philadelphia: Davis, 1977.
21. VÍCTOR M, ADAMS RD, COLLINS GH: The Wernicke-Korsakoff Syndrome. Contemporary Neurology Series, Oxford: Blackwell, 1971.