

<sup>b</sup>Ánalysis Clínicos, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

<sup>c</sup>Servicio de Neurología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es (P.E. Jiménez).

## Bibliografía

1. Foix C, Chavany JA, Marie J. Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico sous-corticale sans paralysie des membres. *Rev Neurol (Paris)*. 1926;33:214-9.
2. Bruyn GW, Gathier JC. The opercular syndrome. En: Vinken PJ, Bruyn GW, editores. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 2. *Localization in Clinical Neurology*. Amsterdam: North-Holland Publishing; 1969. p. 776-83.
3. Krishnan E. Stroke subtypes among young patients with systemic lupus erythematosus. *Am J Med*. 2005;118:1415.
4. Mikdashi J, Handweger B, Langenberg P, Miller M, Kittner S. Baseline disease activity, hyperlipidemia, and hypertension are predictive factors for ischemic stroke and stroke severity in systemic lupus erythematosus. *Stroke*. 2007;38:281-5.
5. Campello I, Velilla A, López-López A, Tapiador MJ, Marta E, Martín-Martínez J. Lesión biopercular con disociación inversa. *Rev Neurol*. 1995;23:1056-8.
6. Moragas Garrido M, Cardona Portala P, Martínez Yélamos S, Rubio Borrego F. Heterogeneidad topográfica del síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Neurologia*. 2007;22:333-6.
7. Puertas I, García-Soldevilla MA, Jiménez-Jiménez FJ, Cabrera-Valdivia F, Jabbour T, García-Albea E. Mano distónica bilateral secundaria a síndrome biopercular o síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Rev Neurol*. 2002;35:430-3.
8. Jiménez-Jiménez FJ, Puertas I, Alonso-Navarro H. Hemimasticatory spasm secondary to biopercular syndrome. *Eur Neurol*. 2008;59:276-9.
9. Konieczny PL, Eidelberg BH, Freeman WD. Teaching video neuroimage: Foix Chavany Marie syndrome. *Neurology*. 2008; 70:88.
10. Szabo K, Gass A, Robmanith C, Hirsch JG, Hennerici MG. Diffusion-and perfusion-weighted MRI demonstrates synergistic lesions in acute ischemic Foix-Chavany-Marie syndrome. *J Neurol*. 2002;249:1735-7.
11. Kitagawa Y, Gotoh F, Koto A, Okayasu H. Stroke in systemic lupus erythematosus. *Stroke*. 1990;21:1533-9.
12. Funnell N, Millikan C. Frequency, etiology, and prevention of stroke in patients with systemic lupus erythematosus. *Stroke*. 1989;20:583-91.

## Demencia frontotemporal y enfermedad de motoneurona

### Frontotemporal dementia and motor neuron disease

Sr. Editor:

Las enfermedades degenerativas son la causa más frecuente de demencia en nuestro medio, en éstas el 5-10% son las demencias frontotemporales (DFT)<sup>1,2</sup>. Este porcentaje aumenta cuando los pacientes son menores de 65 años, que es la segunda causa de demencia presenil<sup>3</sup>, las principales alteraciones neuroquímicas son el déficit serotoníngérico y el dopamínérgico<sup>2</sup>. Según los criterios de la DSM IV, el diagnóstico de la DFT es principalmente clínico, consistente en alteraciones del comportamiento, trastorno psicótico y alteraciones del lenguaje, entre otros, apoyándose en pruebas de neuroimagen y tests neuropsicológicos<sup>1</sup>.

Se ha señalado una asociación con otras enfermedades neurodegenerativas, entre ellas la enfermedad de motoneurona (EMN), una asociación poco frecuente<sup>3</sup>, donde se caracteriza clínicamente por signos frontales y neurológicos<sup>4</sup>. La DFT que asocia EMN se clasifica según si la afección es de la primera, la segunda o ambas motoneuronas, y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más frecuente<sup>4</sup>.

Presentamos el caso de una paciente con DFT de 1 año de evolución que desarrolló EMN.

Mujer de 59 años, diestra, sin historia familiar de enfermedades neurodegenerativas ni historia personal de enfermedades psiquiátricas, sólo cabe resaltar una leve dislipemia. La paciente llevaba 1 año con alteración de su

personalidad, verborrea, somnolencia diurna, risa fácil, gran dificultad para el llanto y trastornos psicóticos: “los cuadros de su casa le hablan, y en el último mes aparece alteración del habla”.

La exploración física, con auscultación cardiopulmonar, fue normal; en la exploración neurológica, la paciente estaba orientada en las tres esferas; presentaba disartria leve, pares craneales normales, salvo una ligera paresia del hipogloso izquierdo con alguna fasciculación en dicho territorio; sin mioclonías, ataxia y dismetrías; en las extremidades la fuerza, el tono, la sensibilidad y los reflejos eran normales, no se observaron fasciculaciones. Marcha normal. En el estudio neuropsicológico, MMSE, 29/30; test del reloj, 9/10; fluencia verbal, 12; Trail Making A, 48 s; FAB, 13. Las pruebas complementarias realizadas: bioquímica, hemograma, serologías (incluido VIH), hormonas tiroideas, vitamina B<sub>12</sub> y ácido fólico, fueron normales.

Tomografía computarizada (TC) craneal: atrofia temporal. Resonancia magnética (RM) cerebral y cervical: atrofia temporal y pequeño meningioma de la hoz frontal derecha, resto normal. Los estudios de conducción de nervios motores y sensitivos fueron normales sin observarse bloqueos. El estudio electromiográfico de musculatura dependiente de las regiones cervical, lumbosacra y bulbar desveló un patrón neurógeno, difuso y asimétrico con mayor expresividad en el lado izquierdo, con leve-moderada actividad de denervación aguda. Así, cumplía los criterios diagnósticos de la DSM IV de demencia frontotemporal, asociado en este caso a enfermedad de motoneurona.

La gran importancia del impacto social de la DFT, como de la EMN, inicio presenil, alta frecuencia de antecedentes familiares (hasta el 50% en la DFT), carga en el cuidador y posibilidad de realizar consejo y estudio genético<sup>3</sup>, hasta un 20% de los pacientes con la asociación de estas dos enfermedades pueden tener antecedentes de ELA y un 40%, de

DFT<sup>5</sup>, nos hace dar mayor importancia a esta asociación que, aunque poco frecuente, se observa que en los últimos años está adquiriendo mayor relevancia, quizás porque anteriormente estaba infradiagnosticada.

El diagnóstico de la DFT es principalmente clínico, nos apoyamos en los criterios de la DSM IV, consistentes en cambios de la personalidad, alteración de la conducta y del lenguaje, entre otros. Habría que dar una mayor relevancia a los trastornos psicóticos, como el delirio paranoide, que apenas se le da importancia en la mayoría de los estudios, pero que en un estudio se ha llegado a observar en el 30,3% de los pacientes como primera queja, y en el 69,2% en la primera visita<sup>1</sup>.

Debemos recordar que en las técnicas por imagen podemos encontrar en un 62% atrofia frontotemporal e incluso disminución del metabolismo de glucosa en áreas frontales<sup>3,6</sup>. Aunque no siempre es así y podemos no encontrar atrofia o, como en este caso, una atrofia de áreas temporales aislada, sin afección frontal.

La incidencia de DFT en España es de 14/100.000 habitantes, y la incidencia de ELA es de 5-6/100.000 en los países europeos occidentales; sólo un 2% llega a desarrollar el complejo ELA-demencia<sup>7,8</sup>. Esto nos indica que es muy poco probable que se den las dos enfermedades conjuntamente, pero hay estudios que muestran que hasta en el 10% de las DFT, donde no había clínica de EMN, se encuentra afección de motoneurona<sup>4,9</sup>.

En nuestro caso, nos llamó la atención la alteración del habla descrita por sus familiares, que nos llevó a objetivar la paresia del hipogloso y con ello la búsqueda de la EMN, pues no presentaba otra clínica que nos hiciera pensar en ello.

Ambas enfermedades suelen aparecer casi simultáneamente y, cuando esto ocurre, presentan una severa y rápida progresión<sup>6,10</sup>. En esta paciente, en contra de lo descrito, aparece la EMN (en estos momentos subclínica) tras 1 año de evolución de su DFT, sin duda alguna, de lenta evolución, lo que le confiere un mejor pronóstico de lo esperado. Aunque en estos momentos sólo presenta afección de la neurona motora inferior, muy probablemente acabará sumándose la lesión de la primera neurona motora.

El pronóstico en estos casos, donde coexisten ambas enfermedades neurodegenerativas, es muy desfavorable, puede variar entre 4 y 10 años<sup>3</sup>. Por todo esto, es de vital importancia la búsqueda de tal asociación para poder anticipar todos los procesos que serán necesarios ante las futuras complicaciones, propias de la evolución de la enfermedad.

En definitiva, este caso destaca que no siempre la aparición de EMN es simultánea a la DFT, ni tiene que acompañar

ñarse de una evolución nefasta, por ello consideramos que, en los pacientes con DFT, es de gran importancia hacer un correcto seguimiento clínico y una exhaustiva exploración neurológica, encaminada a considerar la posibilidad de que coexistan signos de afección de motoneurona, para ello se debe tomar en consideración en nuestros diagnósticos diferenciales ante un deterioro cognitivo de tipo frontal.

D. Sagarra Mur\* y J.A. Olivan Usieto

Servicio de Neurología, Hospital Comarcal de Alcañiz, Teruel, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dsagarra@salud.aragon.es (D. Sagarra).

## Bibliografía

- Uterga JM, Rodríguez Iriarte ML, González García AI, Taramundi S, Alvaro LC, Cortina C. Demencia con atrofia frontal: estudio clínico de 18 pacientes con deterioro intelectual y degeneración de los lóbulos frontales según la neuroimagen. *Rev Neurol.* 2002;34:709-714.
- AlonsoNavarro H, Jabbour Wadih T, Ayuso Peralta L, Jimenez Jimenez FJ. Neuroquímica y neurofarmacología de la demencia frontotemporal. *Rev Neurol.* 2006;42:556-61.
- Reñe R, Campdelacreu J, Escrig A, Gascon Bayarri J, Hernandez Pardo M, Jauma S, et al. Degeneración lobular frontotemporal: estudio descriptivo de 42 pacientes. *Neurología.* 2008;23:511-7.
- Toribio Diaz ME, Morera Guitart J. Clasificación clínica y biomolecular de las demencias frontotemporales. Revisión de la bibliografía. *Rev Neurol.* 2008;47:588-98.
- Spina S, Murrell JR, Huey ED, et al. Clinicopathologic features of frontotemporal dementia with Progranulin sequence variation. *Neurology.* 2007;68:820-7.
- Lomen Hoerth C, Anderson T, Miller B. The overlap of amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia. *Neurology.* 2002;59:1077-99.
- Lopez Pousa S, Garre Olmo J, Turon Estrada A, et al. Incidencia clínica de la demencia frontal. *Rev Neurol.* 2002;34:216-22.
- Duque P, Paramo MD, Borges M, et al. Alteraciones neuropsicológicas en la esclerosis lateral amiotrófica. ¿No existen o no se detectan? *Rev Neurol.* 2003;36:3-8.
- Jeong Y, Park KC, Cho SS, et al. Pattern of glucose hypometabolism in frontotemporal dementia with motor neuron disease. *Neurology.* 2005;64:734-6.
- Mckhann GM, Albert MS, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Arch Neurol.* 2001;58:1803-9.

## PANDAS, variante del adulto

### PANDAS: adult variant

*Sr. Editor:*

La infección estreptocócica en la infancia suele ser benigna y de presentación autolimitada, aunque un pequeño porcentaje de niños puede desarrollar trastornos neurológicos

y/o neuropsiquiátricos<sup>1</sup>. La corea de Sydenham (CS) es la más conocida de estas entidades, aunque también el PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal throat infection) es un síndrome bien definido en el cual los tics y el trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) pueden estar producidos por una infección por estreptococos beta-hemolíticos del grupo A (EBHA). La CS es la manifestación neurológica de la fiebre reumática (FR) y, si bien es cierto que hay un solapamiento entre esta