

Demencia frontotemporal y manía: estudio de un caso y revisión de la literatura

Roberto Sánchez González¹, Silvia López Zumeta², Miriam Almendrote Muñoz³, Luis Prats Sánchez³

¹Especialista en Psiquiatría. Servicio de Psiquiatría, Parc de Salut Mar – Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions, Centres Assistencials Emili Mira. Sta. Coloma de Gramenet. Barcelona, España

²Psicóloga colaboradora. Servicio de Psiquiatría, Parc de Salut Mar – Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions, Centres Assistencials Emili Mira. Sta. Coloma de Gramenet. Barcelona, España

³Médico Residente en Neurología. Servicio de Neurología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona, España

RESUMEN

Introducción: La demencia frontotemporal es un término descriptivo usado para referirse a la demencia asociada invariablemente con degeneración de los lóbulos frontal y temporal, en ausencia de enfermedad de Alzheimer. Se trata de un grupo heterogéneo de enfermedades neurodegenerativas con diferentes manifestaciones clínicas, componente genético y alteración anatomopatológica. Sus síntomas psiquiátricos son de inicio insidioso, con deterioro de la personalidad y progresiva afectación de la conducta. Generalmente estos cambios se producen antes de encontrar anomalías en las pruebas de neuroimagen, sus características dependen de la localización de las lesiones cerebrales y suelen preceder o eclipsar a las discapacidades cognitivas. La apatía y la abulia son los síntomas iniciales más comunes y se presentan en la mayoría de los pacientes cuando la enfermedad progresa. La desinhibición se manifiesta por diferentes comportamientos sociales inapropiados como: hilaridad inadecuada, exhibicionismo, inquietud, impulsividad, sexualidad y violencia incontrolada, jocosidad inapropiada y humor pueril; pudiendo estar presente en la mitad de los pacientes.

Caso clínico: Se presenta un caso clínico representativo, en el que la primera manifestación de una demencia frontotemporal consiste en un cuadro de características maniácas. También se revisa la bibliografía específica publicada hasta la fecha.

Conclusiones: Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial entre una demencia incipiente y el debut tardío de un trastorno afectivo bipolar, así como las exploraciones complementarias que pueden ser de utilidad a tal fin.

Palabras clave. Demencia frontotemporal. Trastorno bipolar. Trastorno del comportamiento. Trastorno neurológico degenerativo.

INTRODUCCIÓN

La Demencia Frontotemporal (DFT) es un término descriptivo usado para referirse a la demencia asociada invariablemente con degeneración de los lóbulos frontal y temporal, en ausencia de enfermedad de Alzheimer (1). Se trata de un grupo heterogéneo de enfermedades neurodegenerativas con diferentes manifestaciones clínicas, componente genético y alteración anatomopatológica (2).

En la actualidad se trata de la tercera causa de demencia degenerativa tras la enfermedad de

Alzheimer y la demencia con cuerpos de Lewy; siendo la segunda demencia degenerativa en personas menores de 65 años (3–5). Se describen tres subtipos clínicos principales en función de la predominancia de cada síntoma o el momento de aparición a lo largo de la evolución de la enfermedad: variante frontal, demencia semántica y afasia primaria progresiva (2,5,6).

En el presente artículo nos centraremos en la variante frontal. Este subtipo representa el 90 % de los casos, se suele iniciar antes de los 65 años y los cambios psiquiátricos o del comportamiento constituyen la manifestación clínica principal (6), lo que obliga en muchas ocasiones a realizar un adecuado diagnóstico diferencial con trastornos psiquiátricos. Según el área prefrontal afectada, se conforman tres síndromes prefrontales o frontosubcorticales típicos: el dorsolateral (disejecutivo, pseudodepresivo), el orbitomedial (desinhibido, pseudomaniaco o pseudopsicopático) y el mesiofrontal (apático, hipocinético) (2).

Correspondencia: Dr. Roberto Sánchez González. Servicio de Psiquiatría. Parc de Salut Mar – Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions, Centres Assistencials Emili Mira. C/ Prat de la Riba, 171. Sta. Coloma de Gramenet Barcelona, España. C.P.: 08921. Tel.: 934628900, Fax: 933923085, Correo electrónico: 39639rsg@comb.cat

Desde el punto de vista clínico, los síntomas psiquiátricos de la DFT son de inicio insidioso, con deterioro de la personalidad y progresiva afectación de la conducta (3). Generalmente estos cambios se producen antes de encontrar anomalías en las pruebas de neuroimagen, sus características dependen de la localización de la lesión degenerativa y suelen preceder o eclipsar a las discapacidades cognitivas (7-9).

El objetivo del presente artículo es el de exponer un caso clínico representativo, en el que la primera manifestación de una demencia consiste en un cuadro de características maníacas. Se plantea la importancia de realizar un correcto diagnóstico diferencial entre una demencia incipiente, especialmente la DFT, y el inicio tardío de un trastorno afectivo bipolar, así como las exploraciones complementarias que pueden ser de utilidad. Para el diagnóstico se siguieron los criterios descritos por Neary en 1998 (10). También se revisa la bibliografía específica publicada hasta la fecha.

CASO CLÍNICO

Varón de 65 años, diestro, con antecedentes de hipertensión arterial, hiperplasia benigna de próstata e hiperuricemia. Tiene antecedentes familiares de enfermedad de Alzheimer en la madre. El paciente no presenta antecedentes psiquiátricos ni toxicológicos relevantes, ni tampoco clínica compatible con cuadro de confusión mental antes o durante las evaluaciones.

Ingresa en la unidad de psiquiatría por alteraciones en la conducta de aparición insidiosa en los 6 meses previos. El paciente se muestra ansioso, irritable, con aumento de las actividades habituales, disminución de la necesidad de horas de sueño, gasto de dinero excesivo y con la sensación subjetiva de bienestar y aceleración del pensamiento.

En la analítica general de sangre realizada al ingreso, incluyendo parámetros de función tiroidea, no se detectan alteraciones. Se inicia tratamiento antipsicótico con olanzapina hasta 15 mg/día y paralelamente se completa el estudio con las exploraciones complementarias. Se realiza exploración neuropsicológica que muestra alteración de funciones ejecutivas (Tabla 1) y la IRM cerebral donde destaca atrofia cortical global, de predominio parietal bilateral (Figura). En los días sucesivos de tratamiento se consigue una remisión progresiva de los síntomas, por lo que se procede al alta hospitalaria.

En el seguimiento posterior se objetiva un empeoramiento de las pruebas neuropsicológicas y en la Tomografía Computadorizada por Emisión de

Tabla 1. Resultados de las pruebas neuropsicológicas realizadas en el paciente presentado.

Test	Resultado
Examen del estado mini-mental	29/30
Total del <i>Memory Impairment Screen</i>	6
Fluencia verbal semántica	20 palabras/minuto*
Fluencia verbal fonética	17 palabras/minuto*
<i>Trail Making Test-A</i>	71 segundos*
<i>Trail Making Test-B</i>	282 segundos; múltiples fallos, pierde frecuentemente la consigna*
<i>STROOP</i>	No se puede administrar por daltonismo
Series de dígitos	8*

Los resultados de los test se han comparado con las puntuaciones T de población sana de la misma franja de edad. *Indican aquellas exploraciones alteradas.

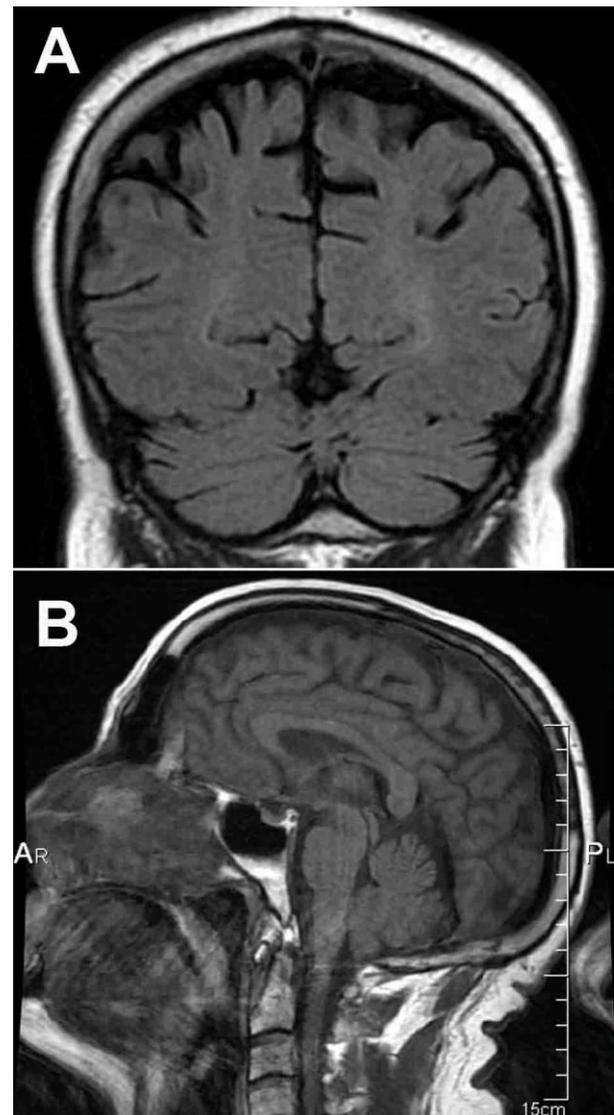


Figura. Atrofia cortical global de predominio parietal en la Resonancia Magnética cerebral en secuencia T2 Flair corte coronal (A) y sagital (B).

Fotón Único Cerebral muestra una hipoperfusión temporal izquierda con extensión frontal anterior y perilenticular. En los meses siguientes reaparecen los trastornos conductuales por lo que es preciso aumentar dosis del fármaco antipsicótico.

Este caso concuerda con el diagnóstico de DFT de predominio frontal, siguiendo los criterios descritos por Neary en 1998 (10).

DISCUSIÓN

En este apartado se realiza una revisión de la literatura existente hasta la fecha, referente a los cuadros clínicos de DFT que se manifiestan con síntomas afectivos de características maníacas. Las fuentes bibliográficas se han obtenido mediante una búsqueda electrónica de artículos en las bases de datos *PUBMED*, *PsycINFO*, *EMBASE* y *Google Scholar* realizando una combinación de cada uno de los *MeSH Terms* en inglés *frontotemporal dementia*, *frontotemporal lobar degeneration*, *Pick disease* con estos otros (AND): *mania*, *behaviour changes/abnormalities*, *bipolar disorder*, *disinhibition*. Entre todos los resultados obtenidos, se han seleccionado aquellos trabajos que, por su metodología y diseño, aportan datos científicamente relevantes respecto al tema en cuestión, recogen muestras clínicas y han sido publicados entre el 2000 y 2011. A continuación se recogen los datos más importantes de los trabajos previos que incluyen sujetos de características clínicas similares al caso presentado (**Tabla 2**).

En la DFT se han descrito dos principales alteraciones del comportamiento: la apatía y la desinhibición (11). La apatía y la abulia son los síntomas iniciales más comunes en la DFT y se presenta en la mayoría de los pacientes cuando la enfermedad progresa, llegando incluso a estar presente en un 95 % de los casos (12), con una pérdida del interés en los asuntos personales y responsabilidades, aislándose socialmente (13). La desinhibición se manifiesta por diferentes comportamientos sociales inapropiados como hilaridad inadecuada, exhibicionismo, inquietud, impulsividad, sexualidad y violencia incontroladas (13,14), jocosidad inapropiada y humor pueril (3); pudiendo estar presente en la mitad de los pacientes (12). También se ha descrito que poseen una escasa conciencia de trastorno, pobre empatía, comportamientos repetitivos y labilidad emocional, además de disforia y depresión, pudiendo ser un pródromo de la DFT (3,12,13,15). Algunos pacientes desarrollan grandes cambios en las creencias religiosas, políticas o en el estilo social y de vestir (13). El reconocimiento de estos síntomas neuropsiquiátricos no cognitivos de la DFT, que son notablemente diferentes del comportamiento premórbido del paciente, son fundamentales para el

reconocimiento de la enfermedad clínica y requieren un correcto diagnóstico diferencial con el debut de tardío de un trastorno afectivo bipolar (12).

Aunque los trastornos de conducta suelen ser más llamativos, en la DFT también existen alteraciones cognitivas, principalmente en las funciones ejecutivas (16). Se han encontrado déficit en la memoria de trabajo, atención, control inhibitorio y planificación. También se han reportado alteraciones en la toma y cambio de decisiones, así como la presencia de errores perseverativos (13,17). En general, hay manifestaciones precoces del lenguaje y memoria que no son fáciles de detectar, pudiendo verse en el marco de una habilidad visoespacial intacta y función intelectual global normal hasta que la enfermedad está más avanzada (3).

El diagnóstico de DFT se basa actualmente en criterios clínicos (10,18), pero en muchas ocasiones las pruebas de neuroimagen ayudan a corroborar el diagnóstico, sobretodo teniendo en cuenta que no se dispone todavía de marcadores biológicos (19). En general lo que observamos en las pruebas de imagen estructural (Tomografía Axial Computarizada e IRM) es un ensanchamiento de los surcos en los lóbulos frontales y/o en las regiones temporales anteriores con dilatación de las astas ventriculares correspondientes (20–22). Las pruebas de neuroimagen funcional (Tomografía por Emisión de Positrones y Tomografía Computadorizada por Emisión de Fotón Único) muestran zonas de hipoperfusión o hipometabolismo en las regiones frontales y temporales más afectadas. La importancia de estas técnicas radica en que los cambios aquí son más precoces y se pueden observar cuando todavía la neuroimagen estructural es normal (13,20).

Dentro de la afectación frontotemporal se observan diferentes patrones de afectación de las estructuras cerebrales que se correlacionan con la clínica y con el tiempo de evolución del proceso (23). Los pacientes que tienen afectación predominante del hemisferio izquierdo presentan alteraciones precoces en el lenguaje y el habla, sin embargo cuando predomina la afectación del hemisferio derecho la clínica suele ser aplanamiento del afecto, falta de empatía y un comportamiento socialmente inadecuado (21). Pese a la relación de los síntomas con las estructuras afectadas, el fenotipo de DFT no se puede predecir en base a la presencia o ausencia de signos de atrofia cortical en la IRM (24).

En aquellos pacientes sin antecedentes personales de trastorno afectivo bipolar en los que se presenta un cuadro maníaco de inicio tardío, es de suma importancia la realización de un correcto

diagnóstico diferencial dado que el abordaje clínico y el pronóstico varían de forma considerable en función de la causa. Entre las posibles causas neurológicas siempre se debe tener en cuenta la posibilidad del debut de una demencia (12,25). Por otro lado, la relación entre el trastorno bipolar de larga evolución y la afectación cognitiva sigue

siendo controvertida. En algunos trabajos se describen alteraciones cerebrales en pacientes con trastorno bipolar, en ausencia de deterioro cognitivo (26,27). Otros autores proponen la existencia de un tipo específico de demencia asociada a dicho trastorno, que compartiría ciertas características neuropsicológicas y neuroanatómicas con la DFT

Tabla 2. Resumen de los datos más relevantes de artículos publicados sobre DFT con manifestaciones maniáticas.

Estudio	Tipo de diseño, características y muestra	Características clínicas	Pruebas neuro-psicológicas	Pruebas de neuroimagen	Farmacoterapia
Gafoor y O'Keane, 2003 (31)	Caso clínico, n=3, 2 ♂ y 1 ♀ (2 casos de DFT), edad media DFT = 68,5 años	2 casos de manía asociada a DFT y 1 caso de manía asociada a infartos cerebrales frontales; APS negativos; AF de demencia ¿?	Un caso con disminución del funcionamiento ejecutivo y marcadas dificultades en el procesamiento de nueva información	IRM cerebral: alteraciones estructurales en áreas frontotemporales	Olanzapina 27,5 mg/día + clonazepam 0,5 mg/día y haloperidol 5 mg/día
Mendez et al., 2006 (8)	Caso clínico, n=3, 3 ♀, edad media = 64,6 años	Extroversión asociada a variante Frontotemporal de DFT; APS negativos; AF de demencia positivos	Diferentes grados de alteración	IRM cerebral: normal; PET/SPECT: Hipo-metabolismo bitemporal	Donepezilo, sertralina, clomipramina, aripiprazol, quetiapina, paroxetina
Gálvez-Andres et al., 2007 (7)	Caso clínico, n=1, ♀ 59 años	Trastorno bipolar secundario y síndrome de Diógenes en DFT; APS negativos; AF de demencia ¿?	Alteración progresiva de los test neuropsicológicos	TAC craneal, IRM cerebral y SPECT: normal	Valpromida 1200 mg/día, quetiapina 600 mg/día
Arciniegas, 2006 (30)	Caso clínico, n=1, ♂ 60 años	Inicio de una DFT con cambios en la personalidad, la conducta y cognición; APS y AF de demencia negativos	MMSE 24/30; alteración progresiva de las funciones frontales y temporales anteriores	IRM cerebral: marcada atrofia temporal anterior bilateral y frontal inferior, moderada atrofia dorsal bilateral y frontal medial	Inicialmente tratamiento con carbonato de litio que más tarde fue sustituido por sertralina 100 mg/día
Woolley et al., 2007 (32)	Caso clínico, n=1, ♀ 60 años	Manía en DFT; APS negativos; AF de demencia ¿?	MMSE 30/30; aAlteración exploración neuropsicológica	IRM cerebral estructural y funcional con alteraciones destacadas	Escitalopram 20 mg/día, quetiapina 75 mg/día
Zamboni et al., 2008 (11)	Estudio comparativo neuroimagen, n=76 (62 DFT, 14 controles), 29 ♂ y 33 ♀, edad media = 61,2 años	Apatía y desinhibición en DFT; APS y AF de demencia ¿?	Escalas de alteraciones conductuales del sistema frontal	IRM cerebral morfometría basada en vóxel: cambios diferenciales en córtex prefrontal, estructuras temporales mediales y ganglios basales	—
Donoso y Salinas, 2009 (19)	Caso clínico, n=3, 3 ♀, edad media = 59,3 años	1 caso con apatía, 1 caso de desinhibición, 1 caso con conductas estereotipadas; APS y AF de demencia ¿?	Diferentes alteraciones en las exploraciones neuropsicológicas	TAC craneal: atrofia frontotemporal bilateral; IRM cerebral: atrofia focal temporal	—
Shimizu et al., 2009 (33)	Caso clínico, n=2, 2 ♀, edad media = 66 años	DFT con predominio de alteración en la conducta y desinhibición; APS y AF de demencia negativos	No alteración inicial de memoria semántica	TAC craneal e IRM cerebral: predominio de atrofia en lóbulo temporal de hemisferio dominante	—

DFT: Demencia Frontotemporal; IRM: Resonancia Magnética; PET: Tomografía por Emisión de Positrones; SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único; TAC: Tomografía Axial Computarizada; MMSE: *Mini-mental State Examination*; APS: Antecedentes personales psiquiátricos; AF: Antecedentes familiares. ¿?: Dato desconocido o no precisado por los autores.

(26,28,29). Por todo ello, ante la presencia de cuadros clínicos similares a los descritos anteriormente, resulta imprescindible la recogida minuciosa de datos de la historia clínica; la realización de una exploración psicopatológica detallada; el estudio mediante pruebas neuropsicológicas y de neuroimagen y, finalmente, el seguimiento clínico evolutivo.

No hemos hallado estudios controlados que muestren evidencias científicas sólidas en cuanto a los psicofármacos que pueden ser de utilidad en las manifestaciones maníacas asociadas a DFT. En la mayoría de los casos descritos se utilizan antipsicóticos atípicos, eutimizantes y/o antidepressivos (fundamentalmente los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina) como tratamiento sintomático de las alteraciones afectivas y de la conducta (7,12,30,34–38).

Para obtener conclusiones fiables y resultados que se puedan trasladar a la práctica clínica, es necesaria la realización de más estudios prospectivos controlados, con mayor tamaño muestral y en los que se utilicen baterías neuropsicológicas más detalladas ya que la literatura publicada hasta la fecha se limita a describir series de casos clínicos. Esto nos permitiría describir con mayor precisión las características clínicas de la DFT con manifestaciones maníacas y las posibles opciones terapéuticas.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Neary D, Snowden J, Mann D. Frontotemporal dementia. *Lancet Neurol*. 2005;4(11):771–80.
- Toribio-Díaz ME, Morera-Guitart J. Clinical and biomolecular classification of the frontotemporal dementias. A review of the literature. *Rev Neurol*. 2008;47:588–98.
- Doval O, Gaviria M. Frontotemporal dementia. *Actas Esp Psiquiatr*. 1999;27:111–26.
- Lopez-Pousa S, Garre-Olmo J, Turon-Estrada A, Fajardo-Tibau C, Puig-Puig O, Lozano-Gallego M, Hernandez-Ferrandiz M, Vilalta-Franch J. The clinical incidence of frontal dementia. *Rev Neurol*. 2002;34(3):216–22.
- Weder ND, Aziz R, Wilkins K, Tampi RR. Frontotemporal Dementias: a review. *Ann Gen Psychiatry*. 2007;6:15.
- Iragorri AM. Demencia frontotemporal. *Rev Colomb Psiquiatr*. 2007;36(1):139–56.
- Gálvez-Andrés A, Blasco-Fontecilla H, González-Parra S, Molina JD, Padín JM, Rodríguez RH. Secondary bipolar disorder and Diogenes syndrome in frontotemporal dementia: behavioral improvement with quetiapine and sodium valproate. *J Clin Psychopharmacol*. 2007;27(6):722–3.
- Mendez MF, Chen AK, Shapira JS, Lu PH, Miller BL. Acquired extroversion associated with bitemporal variant of frontotemporal dementia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2006;18(1):100–7.
- Mendez MF, Perryman KM. Neuropsychiatric features of frontotemporal dementia: evaluation of consensus criteria and review. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2002;14(4):424–9.
- Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*. 1998;51(6):1546–54.
- Zamboni G, Huey ED, Krueger F, Nichelli PF, Grafman J. Apathy and disinhibition in frontotemporal dementia. Insights into their neural correlates. *Neurology*. 2008;71(10):736–42.
- Mendez MF, Lauterbach EC, Sampson SM; ANPA Committee on Research. An evidence-based review of the psychopathology of frontotemporal dementia: a report of the ANPA Committee on Research. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2008;20(2):130–49.
- Rabinovici GD, Miller BL. Frontotemporal Lobar Degeneration. Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis and Management. *CNS Drugs*. 2010;24(5):375–98.
- Hamilton RL. The other dementias: the neuropathology of the non-Alzheimer's disease dementias. *Rev Neurol*. 2003;37(2):130–9.
- Sturm VE, Ascher EA, Miller BL, Levenson RW. Diminished self-conscious emotional responding in frontotemporal lobar degeneration patients. *Emotion*. 2008 Dec;8(6):861–9.
- Allegri RF, Harris P, Feldman M, Taragano F, Paz J. Differential cognitive profiles of fronto-temporal dementia and Alzheimer's disease. *Rev Neurol*. 1998;27:463–6.
- Johns EK, Phillips NA, Belleville S, Goupil D, Babins L, Kelner N, et al. Executive functions in frontotemporal dementia and Lewy body dementia. *Neuropsychology*. 2009;23(6):765–77.
- McKhann GM, Albert MS, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ. Clinical and pathological diagnosis of Frontotemporal Dementia. *Arch Neurol*. 2001;58:1803–9.
- Donoso A, Salinas P. Demencias frontotemporales: tres casos de la variante frontal. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*. 2009; 47 (4): 286–92.
- Uterga JM, Rodríguez-Iriarte ML, González-García AI, Taramundi S, Álvaro LC, Cortina C. Dementia with frontal lobe atrophy: clinical study from 18 patients with cognitive impairment and frontal lobe involvement detected by structural and functional neuroimaging. *Rev Neurol*. 2002;34(8):709–14.
- Mendez MF, McMurtray A, Chen AK, Shapira JS, Mishkin F, Miller BL. Functional neuroimaging and presenting psychiatric features in frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(1):4–7.
- Chow TW, Binns MA, Freedman M, Stuss DT, Ramirez J, Scott CJ, Black S. Overlap in frontotemporal atrophy between normal aging and patients with frontotemporal dementias. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2008;22(4):327–35.
- Seeley WW, Crawford R, Rascofsky K, Kramer JH, Weiner M, Miller BL, Gorno-Tempini ML. Frontal paralimbic network atrophy in very mild behavioral variant frontotemporal dementia. *Arch Neurol*. 2008;65(2):249–55.
- Koedam EL, Van der Flier WM, Barkhof F, Koene T, Scheltens P, Pijnenburg YA. Clinical characteristics of patients with frontotemporal dementia with and without lobar atrophy on MRI. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2010;24(3):242–7.
- Shulman KI. Disinhibition syndromes, secondary mania and bipolar disorder in old age. *J Affect Disord*. 1997;46(3):175–82.
- Bearden CE, Hoffman KM, Cannon TD. The neuropsychology and neuroanatomy of bipolar affective disorder: a critical review. *Bipolar Disord*. 2001;3(3):106–50.
- Huang SH, Tsai SY, Hsu JL, Huang YL. Volumetric reduction in various cortical regions of elderly patients with

- early-onset and late-onset mania. *Int Psychogeriatr*. 2011;23(1):149–54.
28. Lebert F, Lys H, Haëm E, Pasquier F. Dementia following bipolar disorder. *Encephale*. 2008;34(6):606–10.
 29. Masouy A, Chopard G, Vandell P, Magnin E, Rumbach L, Sechter D, Haffen E. Bipolar disorder and dementia: where is the link?. *Psychogeriatrics*. 2011;11(1):60–7.
 30. Arciniegas DB. New-onset bipolar disorder in late life: a case of mistaken identity. *Am J Psychiatry*. 2006;163(2):198–203.
 31. Gafoor R, O'Keane V. Three case reports of secondary mania: evidence supporting a right frontotemporal locus. *Eur Psychiatry*. 2003;18(1):32–3.
 32. Woolley JD, Wilson MR, Hung E, Gorno-Tempini ML, Miller BL, Shim J. Frontotemporal dementia and mania. *Am J Psychiatry*. 2007;164(12):1811–6.
 33. Shimizu H, Hokoishi K, Fukuhara R, Komori K, Ikeda M. Two cases of frontotemporal dementia with predominant temporal lobe atrophy. *Psychogeriatrics*. 2009;9(4):204–7.
 34. Chan DK, Reutens S, Liu DK, Chan RO. Frontotemporal dementia – features, diagnosis and management. *Aust Fam Physician*. 2011;40(12):968–72.
 35. Mendez MF. Frontotemporal dementia: therapeutic interventions. *Front Neurol Neurosci*. 2009;24:168–78.
 36. Kaye ED, Petrovic-Poljak A, Verhoeff NP, Freedman M. Frontotemporal Dementia and Pharmacologic Interventions. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2010;22(1):19–29.
 37. Portugal Mda G, Marinho V, Laks J. Pharmacological treatment of frontotemporal lobar degeneration: systematic review. *Rev Bras Psiquiatr*. 2011;33(1):81–90.
 38. Herrmann N, Black SE, Chow T, Cappell J, Tang-Wai DF, Lanctôt KL. Serotonergic Function and Treatment of Behavioral and Psychological Symptoms of Frontotemporal Dementia. *Am J Geriatr Psychiatry*. 2011 Nov 4. [Epub ahead of print]

Frontotemporal dementia and mania: a case study and literature review

ABSTRACT

Introduction: Frontotemporal Dementia is a descriptive term used to define a dementia invariably associated with degeneration of the frontal and temporal lobes, in the absence of Alzheimer's disease. It is a heterogeneous group of neurodegenerative diseases with different clinical manifestations, genetic component and anatomopathological alteration. It's psychiatric symptoms have an insidious onset, with personality deterioration and progressive affectation of behavior. Usually these changes occur before finding abnormalities in neuroimaging studies, their characteristics depend on the location of the cerebral lesions and usually are preceded or masked by cognitive disabilities. Apathy and lack of volition are common initial symptoms and occurs in most patients as the disease progresses. Disinhibition is manifested by inappropriate social behaviors such as inadequate laughter, exhibitionism, restless, impulses, uncontrolled sexuality and violence, inappropriate jocularity and childish humor; that symptoms can be present in a half of patients.

Case report: A representative case report was considered in which the first manifestation of dementia is a syndrome with manic features. Also, specific literature published to date is reviewed.

Conclusions: Is required a correct differential diagnosis between dementia and the beginning of a late onset bipolar affective disorder, and complementary examinations can be useful for this purpose.

Key words. Behavior disorder. Bipolar disorder. Frontotemporal dementia. Degenerative neurological disorders.

Recibido: 30.03.2012. **Aceptado:** 14.06.2012.

Cómo citar este artículo: Sánchez González R, López Zumeta S, Almendrote Muñoz M, Prats Sánchez L. Demencia frontotemporal y manía: estudio de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cubana Neurol Neurocir*. [Internet] 2013 [citado día, mes y año];3(1):77–82. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>

© 2013 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225–4676

Director: Dr. C. A. Felipe Morán – **Editor:** Dr. P. L. Rodríguez García