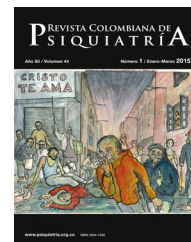




REVISTA COLOMBIANA DE PSIQUIATRÍA

www.elsevier.es/rcp



Reporte de caso

Fagofobia Como Síntoma Inicial de Demencia Frontotemporal: Reporte de Caso



Nilton Custodio^{a,b,c}, Miguel A. Vences^{d,*}, Fiorella Baca^{a,e}, Rosa Montesinos^{a,f}, Virgilio E. Failoc-Rojas^{a,g}, José Cuenca^{h,i} y David Lira^{a,b}

^a Unidad de diagnóstico de deterioro cognitivo y prevención de demencia, Instituto Peruano de Neurociencias, Lima, Perú

^b Servicio de Neurología, Instituto Peruano de Neurociencias, Lima, Perú

^c Escuela Profesional de Medicina Humana, Universidad Privada San Juan Bautista, Lima, Perú

^d Departamento de Neurología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú

^e Equipo Funcional de Salud Mental Oncológica, Departamento de Especialidades Médicas, Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima, Perú

^f Servicio de Neurorrehabilitación, Instituto Peruano de Neurociencias, Lima, Perú

^g Unidad de Investigación para la Generación y Síntesis de Evidencias en Salud, Universidad San Ignacio de Loyola, Lima, Perú

^h Servicio de Neuropsicología, Instituto Peruano de Neurociencias, Lima, Perú

ⁱ Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Privada del Norte, Lima, Perú

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 17 de marzo de 2022

Aceptado el 9 de junio de 2022

On-line el 13 de julio de 2022

Palabras clave:

Demencia frontotemporal

Trastornos mentales

Trastornos fóbicos

América Latina

R E S U M E N

Introducción: La demencia frontotemporal es una causa importante de trastorno neurocognitivo y su diagnóstico es complejo debido a las múltiples manifestaciones neurocognitivas de los pacientes. Se han reportado trastornos alimentarios asociados con esta afección, pero la fagofobia es una manifestación atípica.

Caso: Se presenta el caso de un paciente adulto de 74 años que inicia con un cuadro de fagofobia asociado con pérdida progresiva e importante de las funciones ejecutivas y deterioro de la orientación espacial; en paralelo, están muy comprometidas las actividades de la vida diaria instrumentales, con síntomas psicóticos, apatía, trastorno de marcha y problemas del sueño.

Conclusiones: Es importante que los pacientes adultos y adultos mayores con trastornos alimentarios, particularmente aquellos que además presenten disfunción cognitiva, conductual y social, sean evaluados para descartar el amplio espectro de la demencia frontotemporal, ya que un diagnóstico y un tratamiento oportunos pueden mejorar la calidad de vida o atenuar su progresión.

© 2022 Asociación Colombiana de Psiquiatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vens1793@hotmail.com (M.A. Vences).

<https://doi.org/10.1016/j.rcp.2022.06.002>

0034-7450/© 2022 Asociación Colombiana de Psiquiatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Phagophobia as an Initial Symptom of Frontotemporal Dementia: Case Report

A B S T R A C T

Keywords:

Fronto-temporal dementia
Mental disorders
Phobic disorders
Latin America

Introduction: Frontotemporal dementia is an important cause of dementia, and its diagnosis is complex due to the multiple neurocognitive manifestations that patients present. Eating disorders associated with this pathology have been reported, but phagophobia is an atypical manifestation.

Case report: We present the case of a 74-year-old adult patient with onset of phagophobia associated with a progressive and significant loss of executive functions, compromised spatial orientation, presenting in parallel a marked compromise in instrumental daily activities, psychotic symptoms, apathy, gait disturbance and sleep problems.

Conclusions: It is important that adult and older patients with eating disorders, particularly those who also present cognitive, behavioural and social dysfunction are evaluated to rule out the broad spectrum of frontotemporal dementia, since timely diagnosis and treatment can improve quality of life or slow its progression.

© 2022 Asociación Colombiana de Psiquiatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La demencia frontotemporal es la tercera causa más frecuente de demencia y su diagnóstico es complejo debido a las múltiples manifestaciones neurocognitivas con las que suele manifestarse, motivo por el cual el diagnóstico suele darse luego de algunos años de haberse iniciado los síntomas prodrómicos de la enfermedad¹.

El diagnóstico diferencial de la demencia frontotemporal es amplio y suele hacerse con trastornos psiquiátricos primarios debido a los síntomas inespecíficos con que se presentan estos pacientes, tales como cambios de personalidad, desinhibición y pobre control de impulsos².

Los trastornos alimentarios se han reportado hasta en el 59% de un subtipo de demencia frontotemporal llamada variante conductual³; sin embargo, la fagofobia es un hallazgo reportado con muy poca frecuencia, principalmente en relación con enfermedades psiquiátricas primarias.

Se presenta el caso de un paciente con fagofobia como síntoma inicial de demencia frontotemporal variante conductual y se realiza una revisión de la literatura. Este manuscrito se ha elaborado siguiendo la guía CARE para reporte de caso y se brindó su autorización para la publicación del artículo.

Presentación del caso

Paciente varón de 74 años, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia y con el antecedente de haber sobrevivido a un fenómeno natural a los 23 años, sin aparente complicación (aluvión en Yungay, Perú, en 1970). El paciente ejerce el oficio de albañil, que desempeñaba con aparente normalidad hasta el inicio de la enfermedad. Según los familiares, es una persona «amable, hogareña y creyente» y con un nivel de funcionalidad adecuado. Inició un cuadro clínico de evolución subaguda con síntomas depresivos (ánimo

triste, anhedonia, labilidad emocional, insomnio, disminución del apetito) luego del fallecimiento de su mascota, por lo cual pasó inadvertido a los familiares por ser congruente con el periodo de duelo por el evento descrito.

Un mes después de este evento, el cuadro clínico progresó y se agregaron síntomas psicóticos (ideas delusivas de daño autorreferencial, persecución y miedo a la oscuridad). Una semana después se sumaron dificultad para iniciar el sueño, incapacidad para actividades instrumentales (preparación de materiales para el trabajo de albañilería) y miedo irracional y desproporcionado a comer que persistía en el tiempo, con respuestas de evitación que fueron tornándose agresivas, con marcada irritabilidad y cuadros de ansiedad cuando se le exigía ingerir alimentos, hechos que motivaron su consulta a psicología para una evaluación, donde se le dio seguimiento por 3 semanas. Al no presentar mejoría clínica, se recurrió a una evaluación neuropsicológica, que concluyó en el diagnóstico de déficit cognitivo muy leve y síndrome ansioso depresivo grave, lo cual indicaba una causa orgánica de la enfermedad, por lo que se solicitó una evaluación por neurología y rehabilitación neuropsicológica.

Durante los siguientes días, persistían una intensa ansiedad y la negativa a alimentarse, acompañada de una pérdida ponderal importante que fue la principal preocupación para la familia, por lo que acudieron a una institución especializada en salud mental en tres oportunidades, donde le diagnosticaron episodio depresivo grave con síntomas psicóticos e indicaron tratamiento con escitalopram 10 mg, mirtazapina 15 mg, clonazepam 0,5 mg y quetiapina 100 mg, añadida en su última visita tras la aparición de un cuadro de reviviscencias de su experiencia durante el aluvión, síntoma que no había presentado anteriormente.

Como los síntomas persistían y la pérdida ponderal era importante (más de 30 kg desde el inicio de la enfermedad), acudió a un hospital público general, donde se consideró descartar neoplasia gástrica; a esa fecha, el paciente tenía una talla de 1,45 m y un peso de 29 kg (índice de masa corporal,

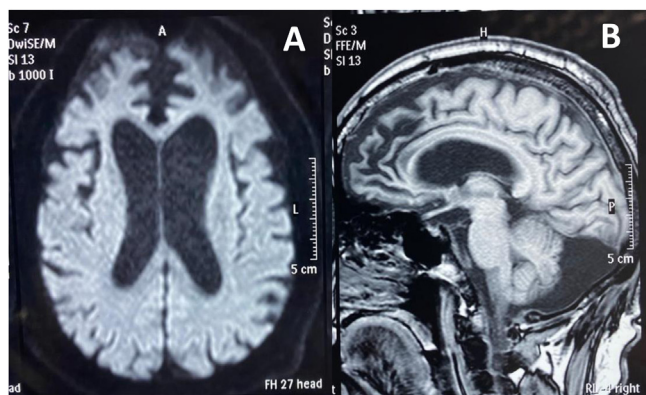


Figura 1 – Resonancia magnética de encéfalo que muestra grave atrofia de la corteza frontal y temporal bilateral con afectación hacia la zona insular. A: corte axial. B: vista sagital.

13,79); sin embargo, los estudios dieron resultados negativos para esa enfermedad.

Familiares del paciente lo llevaron a consulta ambulatoria a un centro médico especializado en trastornos neurocognitivos de Lima, Perú; al examen clínico el especialista encontró a un paciente emaciado, con facies cadavérica y signos de deshidratación leve. En el examen neurológico se describe: inatento, con comprensión parcial de órdenes simples y complejas, lenguaje con fluencia disminuida, tono bajo y sutil disartria, bipedestación y marcha en triple flexión y con necesidad de asistencia por esposa e hijos, hiperreflexia asimétrica de predominio derecho, presencia de reflejos primitivos (prensión palmar y palmomentoniana), tono muscular disminuido, sin colaboración para el examen de sensibilidad y realización de pruebas cognitivas breves.

El cuestionario de actividades de la vida diaria (PFAQ) arrojó 29 puntos, dependiente para actividades de la vida diaria básicas e instrumentales. La resonancia de encéfalo sin contraste evidenció atrofia de la corteza frontal bilateral con extensión hacia la zona insular (fig. 1). Los exámenes séricos para descartar causas secundarias sistémicas fueron negativos. Se concluyó el diagnóstico de demencia frontotemporal variante conductual, se inició tratamiento con memantina 5 mg 2 veces al día y sertralina 25 mg/día y se solicitó evaluación por gastroenterología y nutrición para colocación de sonda nasogástrica y soporte nutricional.

En la cita de control al mes del diagnóstico, con la sonda nasogástrica el paciente había logrado un aumento de peso de 4 kg. Se refiere resistencia a ingerir alimentos vía oral por miedo excesivo, mejora de la reactividad y el lenguaje, con franca disminución de los síntomas psicóticos; sin embargo, se reportó hiperactividad motora, por lo que se aumentó dosis de memantina a 10 mg 2 veces al día, se suspendió la sertralina y se indicó paroxetina 20 mg/día.

En el seguimiento ambulatorio los meses posteriores, el paciente tuvo una evolución favorable, y a los 2 años de seguimiento habían mejorado la atención, la orientación, el ánimo y la fluencia del lenguaje, sin reporte de insomnio ni síntomas psicóticos. Los resultados de las pruebas neurocognitivas fueron: *INECO frontal screening* (IFS): 17/30; *Frontal Behavioral Inventory* (FBI): 36/72; *Neuropsychiatric Inventory* (NPI):

26; *Mini-Social cognition and Emotional Assessment* (Mini-SEA): 12/30. La bipedestación y la marcha eran independientes dentro del domicilio y para subir escaleras, lograba realizar actividades básicas e instrumentales y se alimentaba por vía oral con dieta fraccionada licuada con asistencia de los familiares (había logrado un peso de 45 kg y un IMC de 21,4).

Discusión

El diagnóstico de demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc) representa un importante desafío por la superposición de síntomas psiquiátricos. Esto conlleva a que alrededor de la mitad de los casos inicialmente se diagnostiquen como trastornos psiquiátricos primarios⁴. La presentación polimorfa y superpuesta de casos con apariencia psiquiátrica atípica, curso progresivo y deteriorante, sin antecedentes psiquiátricos previos, pobre respuesta terapéutica y neuroimágenes sospechosas de atrofia cerebral indican la sospecha de DFTvc¹. El cuadro clínico del paciente era inespecífico, lo cual hizo que se confundiera inicialmente con una entidad psiquiátrica primaria, y se caracterizaba por pérdida progresiva e importante de las funciones ejecutivas y deterioro de la orientación espacial; en paralelo presentaba un marcado deterioro de las actividades de la vida diaria instrumentales, síntomas psicóticos, fagofobia y apatía, además de trastorno de la marcha y problemas del sueño.

Las conductas alimentarias anormales más comunes en la DFTvc (el 60% de los pacientes como síntoma inicial y el 80% en el curso de la enfermedad) son cambios en las preferencias de las comidas, preferencias por alimentos dulces o ricos en carbohidratos, incremento del apetito, incluso se llega a la obsesión con algún tipo de comida en particular o preferencia compulsiva por ciertos alimentos⁵. Sin embargo, nuestro paciente presentaba un raro síntoma inicial de fagofobia con la consecuente pérdida de peso, hechos clínicos observados como restricciones en la dieta como una manifestación de conducta repetitiva en algunos casos de DFTvc por mutación del C9orf72⁶, pero también como aversión a los alimentos en 2 casos de demencia semántica⁷. En los casos de hiperfagia de la DFTvc, las alteraciones fisiopatológicas se asociarían con las disminuciones del volumen del hipotálamo, particularmente del hipotálamo posterior⁸; sin embargo, para el caso contrario, la aversión a las comidas, se podría encontrar una similitud con los trastornos alimentarios primarios de la juventud, donde las alteraciones de los procesos emocionales y de la cognición social son preponderantes⁹.

El diagnóstico diferencial con trastornos psiquiátricos primarios es difícil en esta enfermedad, pero algunos detalles clínicos pueden orientar ante un paciente con demencia frontotemporal: los síntomas iniciales se presentan de manera tardía en edades por encima de los 40 años, los síntomas tienen un inicio insidioso y un curso progresivo que lleva a los pacientes a perder su independencia funcional. Entre los síntomas cardinales, la anosognosia, la apatía, la abulia y el aplanamiento afectivo son indicadores muy específicos que pueden diferenciar de la mayoría de trastornos psiquiátricos primarios. Los adecuados anamnesis y examen físico neurológico, cognitivo y conductual son importantes en las evaluaciones de seguimiento de estos pacientes, lo que denota

la importancia de una evaluación multidisciplinaria para su tratamiento¹⁰.

La presentación de nuestro paciente se inicia con supresión del apetito progresiva, diferenciada de la anorexia nerviosa, ya que no se origina por temor a la ganancia ponderal o la obesidad ni muestra una autopercepción distorsionada referente a su peso. Después se instaura la evitación de la ingesta de alimentos, que se puede diferenciar del trastorno de evitación/restricción de la ingesta de alimentos que se relaciona con posibles barreras físicas para la masticación o la deglución y la sensibilidad extrema a ciertas características de los alimentos¹¹. Por último, se diferencia de la disfagia psicógena, ya que esta se caracteriza por dificultades en la deglución, pero con un examen físico normal, algo que no se evidenció en nuestro paciente^{12,13}.

Tal como sucede en la mayoría de las enfermedades neurodegenerativas, el tratamiento en los pacientes con demencia frontotemporal es sintomático. Existen medidas no farmacológicas que se han demostrado viables y necesitan el apoyo del cuidador. Entre las estrategias se encuentra el enfoque ambiental, que trata de reducir los síntomas asociados con la dificultad del proceso de información. Asimismo la terapia cognitiva conductual es una estrategia, aún en estudio, para la modulación del comportamiento en estos pacientes. Respecto a los tratamientos farmacológicos, los inhibidores de la recaptación de serotonina son una buena opción para reducir los trastornos de conducta, la desinhibición y los trastornos alimentarios asociados. La psicosis de muchos de estos pacientes hace que se tenga que indicar medicamentos neurolépticos, aunque en general se deberían evitar si el paciente tiene síntomas extrapiramidales. La memantina o los inhibidores de la colinesterasa no han demostrado de manera significativa mejora en la cognición y han tenido resultados dispares según la literatura revisada¹⁴. En el caso de nuestro paciente se decidió individualizarlo por ser un estadio de demencia moderada-grave; se obtuvo una respuesta adecuada, con mantenimiento de sus actividades de la vida diaria y sin reporte de algún efecto adverso.

En conclusión, se reporta el caso de un paciente con demencia frontotemporal variante conductual que se presentó con fagofobia como síntoma inicial, un hallazgo poco reportado. Es importante que los pacientes adultos y los adultos mayores con trastornos alimentarios, particularmente aquellos que además presenten disfunción cognitiva, conductual y social, sean evaluados para descartar el amplio espectro de la demencia frontotemporal, ya que un diagnóstico y un tratamiento oportunos pueden mejorar la calidad de vida o atenuar su progresión.

Financiación

El presente trabajo se ha autofinanciado.

Contribución de los autores

NC y MAV han participado en la concepción y el diseño del artículo, la recolección y la obtención de los datos y la redacción y

la revisión crítica del artículo y aprobaron la versión final. FB, RM, VEFR, JC y DL han participado en el diseño, la redacción y la revisión crítica del artículo y aprobaron la versión final.

Conflicto de intereses

Los autores declaramos ausencia de cualquier relación comercial y de financiamiento que pueda originar un posible conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cruzado Lizardo, Custodio Nilton, Montesinos Rosa, Lanata Sergio. Demencia frontotemporal-variante conductual como diagnóstico diferencial de trastornos psiquiátricos primarios. *Rev Neuropsiquiatr.* 2021;84:183-204.
2. Devenney EM, Ahmed RM, Hodges JR. Frontotemporal dementia. En: Dekosky ST, Asthana S, editores. *Handbook of Clinical Neurology. Geriatric Neurology* vol. 167. New York: Elsevier; 2019. p. 279-99.
3. Galimberti D, Dell'Osso B, Altamura C, Scarpini E. Psychiatric symptoms in Frontotemporal Dementia: Epidemiology, phenotypes, and differential diagnosis. *Biol Psychiatry.* 15;78:684-692.
4. Woolley JD, Khan BK, Murthy NK, Miller BL, Rankin KP. The Diagnostic Challenge of Psychiatric Symptoms in Neurodegenerative Disease: Rates of and Risk Factors for Prior Psychiatric Diagnosis in Patients With Early Neurodegenerative Disease. *J Clin Psychiatry.* 2011;72:4437.
5. Fostinelli S, De Amicis R, Leone A, Giustizieri V, Binetti G, Bertoli S, et al. Eating Behavior in Aging and Dementia: The Need for a Comprehensive Assessment. *Front Nutr.* 2020;7.
6. Sanders P, Ewing I, Ahmad K. C9orf72 expansion presenting as an eating disorder. *J Clin Neurosci.* 2016;25:157-9.
7. Thompson AE, Clark CN, Hardy CJ, Fletcher PD, Greene J, Rohrer JD, et al. Two cases of food aversion with semantic dementia. *Neurocase.* 2016;22:312-6.
8. Bocchetta M, Gordon E, Manning E, Barnes J, Cash DM, Espak M, et al. Detailed volumetric analysis of the hypothalamus in behavioral variant frontotemporal dementia. *J Neurol.* 2015;262:2635-42.
9. Fonville L, Giampietro V, Surguladze S, Williams S, Tchanturia K. Increased BOLD signal in the fusiform gyrus during implicit emotion processing in anorexia nervosa. *Neuroimage Clin.* 2013;7:266-73.
10. Ducharme S, Dols A, Laforce R, Devenney E, Kumfor F, van den Stock J, et al. Recommendations to distinguish behavioural variant frontotemporal dementia from psychiatric disorders. *Brain.* 2020;143:1632-50.
11. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders.* 5th ed. Arlington: American Psychiatric Association; 2013. p. 612-613.
12. Suraweera C, Hanwella R, de Silva V. Phagophobia: a case report. *BMC Res Notes.* 2014;7:574.
13. Silva VGD, Papelbaum M. Low weight associated with food phobia: a differential diagnosis with anorexia nervosa. *J Brasil Psiquiatria.* 2009;58:205-8.
14. Rodríguez-Leyva I, Oliva-Barrios JE, Cueli-Barcena S, Carrizales-Rodríguez J, Chi-Ahumada E, Jiménez-Capdeville ME. Demencia frontotemporal: revisión y nuestro punto de vista. *Rev Mex Neuroci.* 2018;19:20-31.