

## DEMÊNCIA FRONTOTEMPORAL

**Ao Editor** – Discordamos do diagnóstico de Demência Frontotemporal (DFT) para o interessante caso relatado por Fuentes et al.<sup>1</sup>, ainda que uma primeira análise possa realmente aventar esta possibilidade. Existem vários elementos que falam contra o diagnóstico de DFT para este caso, a começar pelos critérios diagnósticos propostos pelos grupos de Lund e Manchester<sup>2</sup> (aqueles que primeiro descreveram a DFT), nos quais o eletrencefalograma (EEG) alterado figura como sendo uma característica excludente para o diagnóstico desta condição. O EEG alterado não apenas afasta a possibilidade de DFT (uma vez que a relação entre epilepsia e DFT nunca foi descrita nas centenas de casos já relatados), como também deve sugerir outras possibilidades diagnósticas mais plausíveis. Entre as doenças que relacionam demência pré-senil com características frontais e epilepsia, lembramos: doença de Lyme<sup>3</sup>, doença de Lafora (forma atípica)<sup>4</sup>, demência pelo HIV, neuroacantocitose, doença de Creutzfeldt-Jakob de evolução lenta e com apresentação frontal, neurosífilis, que não foram, segundo nossa opinião, suficientemente investigados no caso em questão, não obstante alguns destes diagnósticos diferenciais terem sido mencionadas no artigo. Para o diagnóstico de neurosífilis, por exemplo, não basta a pesquisa de VDRL no sangue que, inclusive, pode se revelar negativa em alguns pacientes portadores de neurosífilis<sup>5</sup>. Não foi citada a utilização de sorologias (sangue e no líquor) para doença de Lyme.

Os autores comentam que “não se encontrou nenhuma anormalidade estrutural que pudesse explicar uma epilepsia tardia secundária”, porém não foi realizada ressonância magnética do encéfalo e nem injeção de contraste, medidas consideradas padrão para se investigar etiologias de epilepsia tardia secundária.

A caracterização da evolução da demência para um caso que se pretende atípico e que não dispõe de comprovação anátomo-patológica foi incompleta, na medida em que foram relatados dados referentes a apenas um ano de seguimento (abril de 2003 a abril de 2004). Ademais, não se comentou o desfecho mais recente do caso (melhora, piora, óbito?).

No caso de considerarmos as síndromes epiléptica e demencial dentro do mesmo mecanismo etiopatogênico, como querem os autores do artigo, o intervalo de tempo entre o início da síndrome epiléptica (1987) e o início da demência (2003) provavelmente não seria tão extenso (16 anos). Pacientes com DFT apresentam expectativa de vida de nove anos, em média, após o início dos sintomas, o que também falaria contra a inclusão da síndrome epiléptica (que corresponderia ao início da doença, segundo a opinião dos autores) como manifestação subjacente do processo degenerativo neste caso.

Finalmente, gostaríamos de mencionar que o diagnóstico de DFT torna-se equivocado em muitos casos por dois grandes motivos: primeiro, porque muitas são as entidades clínicas que cursam com comprometimento das regiões frontotemporais refletindo-se em alterações clínicas compatíveis, bem como nos exames de neuroimagem estrutural (TC e RM) e conseqüentemente funcional (SPECT e PET); segundo, porque a DFT não dispõe ainda de marcadores biológicos específicos para sua detecção em vida, o que torna seu diagnóstico especialmente vulnerável a confusões.

### REFERÊNCIAS

1. Fuentes P, Slachevsky A, Reyes P, Cartier L. Demencia frontotemporal no familiar y epilepsia generalizada. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63:1016-1020.

2. The Lund and Manchester Groups. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57: 416-418.
3. Waniek C, Prohovnik I, Kaufman MA, Dwork AJ. Lyme disease presenting as frontotemporal dementia. *J Neuropsych Clin Neurosci* 1995;7:345-347.
4. Yerby MS, Shaw CM, Watson JMD. Progressive dementia and epilepsy in a young adult: unusual intraneuronal inclusions. *Neurology* 1986;36:68-71.
5. Marra CM, Maxwell CL, Smith SL, et al. Cerebral fluid abnormalities in patients with syphilis: association with clinical and laboratory features. *J Infect Dis* 2004;189:369-376.

*Leonardo Caixeta*

*Ambulatório de Demências - Hospital das Clínicas  
Universidade Federal de Goiás*

**Resposta do Autor** – Agradecemos los comentarios emitidos por Leonardo Caixeta con respecto a nuestro caso de posible asociación entre demencia frontotemporal (DFT) y epilepsia generalizada<sup>1</sup>. En relación con aquello, quisiéramos argumentar lo siguiente:

1. Se señala que el electroencefalograma (EEG) alterado sería una característica excluyente para el diagnóstico de DFT. En la discusión de nuestro artículo concordamos en que el EEG suele ser normal en la DFT, sin embargo hay que tener presente que en muchos casos de DFT se han descrito consistentes anormalidades electroencefalográficas<sup>2</sup>. De todos modos, en el paciente presentado las alteraciones detectadas en el EEG corresponderían más bien a la expresión de la epilepsia concomitante.

2. Se menciona que para la asociación de demencia pre-senil con características frontales y epilepsia hay otras posibilidades diagnósticas más plausibles. Estimamos que las entidades sugeridas como diagnóstico diferencial fueron suficientemente excluidas por las propias características clínicas del cuadro presentado. Específicamente con respecto a la enfermedad de Lyme, en Chile nunca se ha descrito un caso debido a la inexistencia del vector en nuestro país.

3. Se califica al intervalo de tiempo, entre el inicio de la epilepsia y el comienzo de las manifestaciones cognitivo-conductuales, como demasiado extenso para las expectativas de vida habituales en DFT. En este aspecto, resulta interesante recordar el estudio de Gustafson, quien en 30 casos de DFT verificados postmortem observó que el rango de duración de la enfermedad se extendió hasta por 17 años<sup>3</sup>.

### REFERENCIAS

1. Fuentes P, Slachevsky A, Reyes P, Cartier L. Demencia frontotemporal no familiar y epilepsia generalizada. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63:1016-1020.
2. Chan D, Walters RJ, Sampson EL, Schott JM, Smith SJ, Rossor MN. EEG abnormalities in frontotemporal lobar degeneration. *Neurology* 2004; 62:1628-1030.
3. Gustafson L. Clinical picture of frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type. *Dementia* 1993;4:143-148.

*Patricio Fuentes M.D.*

*Unidad de Neurología Cognitiva y Demencias  
Servicio de Neurología Hospital del Salvador*

*Santiago - Chile  
pfuentes@mi.cl*