

A. García-Caballero
J. González-Hermida
I. García-Lado
M. J. Recimil

Alteración en el reconocimiento de emociones faciales en un caso de demencia frontotemporal de predominio derecho

Servicio de Psiquiatría
Complejo Hospitalario de Ourense
SERGAS
Ourense

Introducción. Tras la descripción de su compromiso en lesiones amigdalinas, en la última década se ha producido un creciente interés por la exploración neuropsicológica de las alteraciones del reconocimiento emocional en diferentes patologías. El propósito de nuestro trabajo ha sido demostrar por medio de una batería experimental la existencia de alteraciones en el reconocimiento emocional en un caso de demencia frontotemporal de predominio temporal derecho.

Caso clínico. Se presenta un caso de demencia frontotemporal de predominio temporal derecho de 7 años de evolución, clínicamente caracterizado por alteraciones conductuales, como pérdida de hábitos higiénicos, consumo de alimentos en mal estado, aproximación a grupos marginales y otras alteraciones psiquiátricas (ideación delirante megalomaniaca). Se realiza la descripción de la exploración psiquiátrica, neurológica, neuropsicológica y de neuroimagen.

Métodos. Las alteraciones del reconocimiento de emociones faciales son evaluadas por medio de una batería experimental derivada de la prueba de Ekman y Friesen (1976), comparando los resultados con los obtenidos en tres controles pareados por edad y nivel educativo.

Resultados. El caso que presentamos presenta alteraciones en la discriminación, emparejamiento, selección y denominación de emociones faciales especialmente negativas (ira, miedo, tristeza y asco). El compromiso fue más llamativo en los paradigmas de selección y denominación. La emoción más afectada fue la ira. Se hipotetiza si la alteración del reconocimiento emocional podría estar en la base de determinadas alteraciones conductuales del paciente como el acercamiento a grupos marginales.

Palabras clave:
Demencia frontotemporal. Reconocimiento. Emoción. Expresión facial.

Actas Esp Psiquiatr 2006;34(6):416-419

Impaired facial emotion recognition in a case of right frontotemporal dementia

Introduction. After the description of its involvement in amygdalin lesions, there has been growing interest in the last decade on the neuropsychological examination of impaired emotional recognition in different diseases. This study aims to demonstrate the existence of emotional recognition impairment in a case of frontotemporal dementia affecting right temporal lobe structures with an experimental battery.

Clinical case. The case of 7 year long frontotemporal dementia with right temporal predominance, clinically characterized by behavior disorders such as loss of hygiene habits, eating food in bad condition, approach to marginal groups and other psychiatric disorders (megalomaniac delusional ideation) is presented. The psychiatric, neurological, neuropsychological and neuroimaging examination are described.

Methods. Facial recognition impairments were assessed with a modification of Ekman and Friesen Task (1976). The results were compared with those obtained in three controls matched by age, and educational level.

Results. The case we report showed marked impairment in discrimination, matching, selection and naming of negative facial emotions (anger, fear, sadness and disgust). The impairment was more striking in the selection and naming paradigms. Anger was the most affected emotion. It was hypothesized if the impairment of emotional recognition could be in the base of certain behavior disturbances of the patient such as approach to marginal groups.

Key words:
Frontotemporal dementia. Recognition. Emotion. Facial expression.

INTRODUCCIÓN

La demencia frontotemporal es una enfermedad neurodegenerativa que afecta de forma predominante al lóbulo frontal y a la porción anterior del lóbulo temporal. Al contrario de lo que ocurre en la demencia de Alzheimer, carac-

Correspondencia:
Alejandro García-Caballero
Unidade de Saúde Mental A Ponte
Xral. Aranda, 8
32001 Ourense
Correo electrónico: Alejandro.Garcia.Caballero@sergas.es

terizada por la pérdida de memoria, la demencia frontotemporal cursa con cambios de conducta precoces como apatía, desinhibición y alteraciones emocionales¹.

Las demencias frontotemporales constituyen un grupo de enfermedades con localización, clínica y características anatomopatológicas diferenciadas¹. El caso que presentamos es el de una demencia frontotemporal de predominio temporal anterior derecho.

El polo anterior del lóbulo temporal (especialmente la amígdala) se considera esencial en el procesamiento de las emociones^{2,3}, siendo debatida en la literatura la existencia de lateralidad con respecto al subtipo de emociones procesadas^{4,5}. El propósito de este trabajo ha sido caracterizar las alteraciones en el reconocimiento de emociones faciales que presentaba un paciente con extensa atrofia del polo anterior del lóbulo temporal derecho.

CASO CLÍNICO

El paciente F. C. es un varón de 61 años, diestro, sin antecedentes familiares de patología neurológica o psiquiátrica. Realizó estudios de ingeniería técnica en la rama química, aunque a lo largo de su carrera profesional se dedicó fundamentalmente al negocio inmobiliario. Es viudo y vive solo, ya que tras el fallecimiento de su esposa se objetivaron alteraciones conductuales que llevaron a que sus dos hijos menores fueran atendidos por una hermana en otra ciudad. El paciente mantiene contacto con ellos y va a visitarlos con frecuencia. La familia refiere que los trastornos de conducta del paciente se iniciaron cuando enfermó su esposa, hace unos 7 años, apareciendo un cuadro delirante florido de tinte megalomaniaco en el que el paciente señala haber descubierto una técnica para curar el cáncer. Los problemas de conducta que ha presentado son alteraciones higiénicas y del vestir, irritabilidad, inquietud psicomotriz, no acepta consejos ni recomendaciones por parte de su familia y come alimentos en malas condiciones. Además señalan que ha comenzado a relacionarse con personas de vida marginal, lo que les lleva a temer que pueda ser objeto de abusos económicos.

El paciente es ingresado de forma involuntaria en la unidad de psiquiatría 3 años después del fallecimiento de su esposa (4 años después del inicio de la clínica) por deterioro de sus hábitos higiénicos y conductas bizarras. En este ingreso se realiza tomografía computarizada craneal que presenta asimetría hemisférica con leve atrofia de predominio derecho, pero cuya entidad no se considera lo suficientemente relevante como para justificar el cuadro clínico. Se realiza un estudio cognitivo que no aporta datos concluyentes (puntuación en el Mini-Examen Cognoscivo [MEC] de 29/30). El paciente es trasladado a petición de su familia a otro hospital con el diagnóstico de trastorno delirante y deterioro cognitivo que requiere estudio.

Dos años después de este ingreso reingresa nuevamente de forma involuntaria, objetivándose un cuadro de tinte

megalomaniaco con alteraciones neuropsicológicas importantes y estables tras el alta.

Exploración neuropsicológica

Desorientado parcialmente en el tiempo. Alteración grave en memoria de fijación. No se objetiva compromiso atencional. MEC: 28/30. *Addenbrooke's Cognitive Examination* (ACE)⁶: 63/100 (punto de corte para su nivel educativo positivo para demencia ≤ 74 puntos). Fluidez verbal fonética FAS: 3-3-2, déficit severo. Fluidez verbal semántica (animales): 8. Secuencias motoras de Luria: alteradas. Stroop: normal. Test de denominación de Boston: anomia severa. Cálculo normal. Visuoconstrucción normal. No se objetiva prosopagnosia. El paciente reconoce correctamente los personajes famosos de la prueba experimental Test de las Caras Famosas (TCF) (Xunta de Galicia: PGIDIT 03SAN 92302) entre tres fotografías de confusión pareadas por edad y sexo (50 ensayos). Sin embargo, tiene graves problemas con el recuerdo de nombres propios, incluyendo los de familiares a los que reconoce.

Exploración neurológica: pupilas isocóricas normorreactivas, pares normales, reflejos y sensibilidad conservados; no se objetivan reflejos de liberación frontal.

Exploraciones complementarias: hemograma y bioquímica normales, hormonas tiroideas normales; vitaminas B₁, B₁₂ y ácido fólico normales; serología luética, VIH y hepatitis negativas. Resonancia magnética: atrofia cortical asimétrica de predominio derecho con afectación predominante en polo anterior del lóbulo temporal derecho. Dilatación de ventrículos laterales y tercer ventrículo (fig. 1).

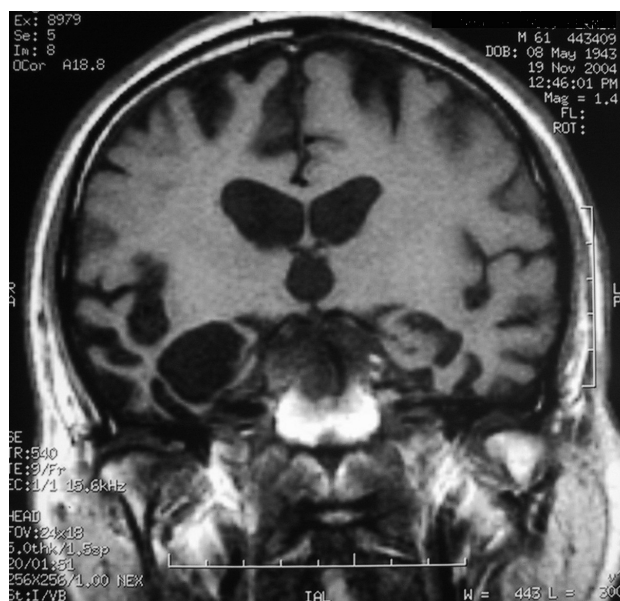


Figura 1 | Resonancia magnética de corte coronal. Obsérvese la extensa atrofia del polo anterior temporal derecho y la asimetría con respecto al hemisferio izquierdo.

MATERIAL Y MÉTODOS

De acuerdo con Rosen et al.⁷ para el estudio de las alteraciones en el reconocimiento de emociones faciales es necesario estudiar por separado las siguientes funciones:

- *Discriminación de la identidad.* Se utilizaron las fotografías de confusión utilizadas en el Test de las Caras Famosas, creando una presentación de *Power point* con dos fotografías en blanco y negro de 8×10 cm por diapositiva. Las fotografías fueron pareadas por edad y sexo. Se realizaron 20 ensayos.
- *Discriminación emocional.* Se modificaron para ello fotografías seleccionadas de la *Emotion Recognition Task* de Ekman y Friesen⁸, construyendo una presentación de 20 diapositivas, cada una con dos fotografías de 8×10 cm. En esta prueba se utilizaron 12 diapositivas con emociones diferentes y seis (una por cada emoción básica) presentando la misma emoción, siempre pareadas por sexo. La puntuación resultante era dicotómica (acierto/fallo).
- *Denominación de emociones.* Utilizamos la batería de Ekman⁸, siendo escaneados los originales y transformados en una presentación portátil de *Power point*. Las fotografías de 8×10 cm incluyen una leyenda en la que se señalan los nombres de las seis emociones fundamentales, consistiendo la prueba en una elección forzada entre estas seis emociones. La batería consta de 60 ensayos (10 por cada emoción) más seis iniciales de prueba.
- *Selección de emociones.* Sobre la base de la batería de Ekman⁸ se seleccionaron en cada diapositiva seis fotografías del mismo individuo mostrando las seis emociones básicas. En la prueba se solicita al paciente que señale tras orden verbal de forma secuencial las diferentes emociones. Se hacen cinco ensayos de seis emociones cada uno.
- *Emparejamiento.* Se construyó una batería consistente en seis diapositivas con cinco fotografías de 8×10 cm. En la parte inferior está la fotografía de estímulo y arriba cuatro fotografías con diferentes emociones tomadas de la batería de Ekman⁸. El paciente debe emparejar la fotografía de estímulo con aquella que presenta la misma emoción. Se realizaron seis ensayos.

Selección de controles

Los datos correspondientes al caso fueron comparados con tres controles sin antecedentes psiquiátricos o neurológicos de interés y comparables con el paciente en cuanto a edad, sexo y nivel educativo.

RESULTADOS

No se objetivaron alteraciones en discriminación de la identidad, siendo los resultados del paciente comparables a los del grupo control.

Tabla 1	Resultados en discriminación (total correctas) y emparejamiento (total correctas)	
	Discriminación (20)	Emparejamiento (6)
Paciente	12	4
Controles (DE)	18,33 (1,15)	6 (0)
DE: desviación estándar.		

Los resultados correspondientes a las pruebas de discriminación y emparejamiento se resumen en la tabla 1.

Los resultados correspondientes a selección e identificación se resumen en las figuras 2 y 3.

DISCUSIÓN

Las demencias frontotemporales aparecen típicamente al inicio de la edad senil, siendo característico que la clínica sea insidiosa y se llegue al diagnóstico tras varios años de evolución⁹. Como señalamos en la introducción, son típicas las alteraciones conductuales, así como las alteraciones en el lenguaje que dependiendo de la región afectada producen afasias fluentes (demencia semántica)¹⁰ o no fluentes (afasia progresiva primaria)¹¹. Cuando la demencia produce una atrofia predominante en el lóbulo temporal derecho la afectación del lenguaje es menos prominente, aunque en nuestro caso, al igual que en otros descritos en la literatura¹, existe una anomia importante que no mejora con claves fonéticas o semánticas.

Son, sin embargo, las alteraciones en el reconocimiento emocional las que resultan más interesantes en el caso que nos ocupa. El paciente presenta alteraciones en todos los tests realizados (tabla 1 y figs. 2 y 3). Con el paradigma de

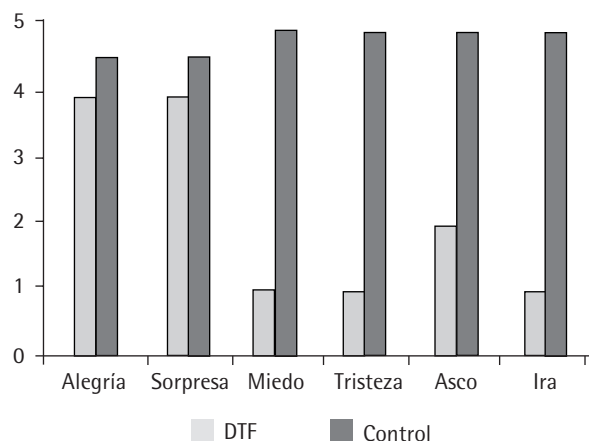


Figura 2 Selección de emociones.
DTF: demencia frontotemporal.

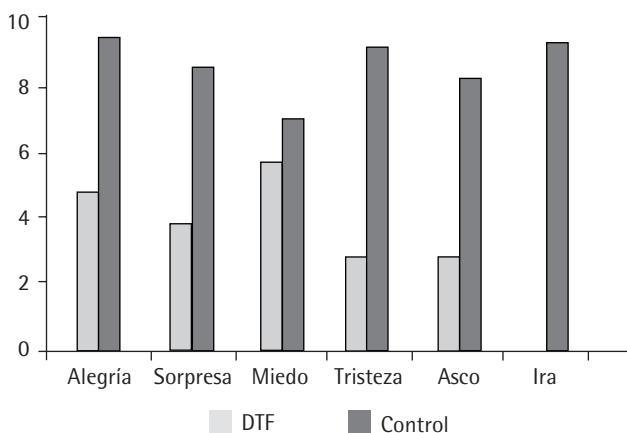


Figura 3 Denominación de emociones.
DTF: demencia frontotemporal.

selección el paciente contesta correctamente a las emociones positivas: alegría y sorpresa, fallando en las negativas, especialmente en aquellas con una valencia mayor (tristeza, miedo e ira). En el paradigma de denominación los resultados son peores en todas las emociones, incluyendo aquellas positivas. Destaca la existencia de ningún acierto en ira y un resultado mejor de lo esperable en miedo.

Estos resultados son coherentes con lo descrito en la literatura^{2,4,5,7}. Nuestro paciente, con una extensa lesión temporal anterior derecha (fig. 1), se encuentra severamente incapacitado para el reconocimiento de expresiones faciales negativas, no exclusivamente miedo, sino también ira, tristeza y asco. En el caso de la ira en el paradigma de denominación el resultado es muy claro (fig. 3) y contradictorio con el del estudio de Anderson et al.³. Esta diferencia podría deberse a afectación de la amígdala izquierda¹². Desde el punto de vista conductual es posible que la aproximación del paciente a grupos marginales tenga que ver con esta alteración de los mecanismos de reconocimiento emocional del lóbulo temporal, que podría afectar el funcionamiento del «marcador somático»¹³. Esta eventual alteración que podría demostrarse fácilmente realizando un estudio de conductancia dérmica no ha sido confirmada por el momento en otros casos.

AGRADECIMIENTOS

El Test de las Caras Famosas ha sido financiado por medio de una beca de investigación de la Xunta de Galicia:

PGIDIT 03SAN 92302. Agradecemos a la doctora Purificación Sevilla, del Servicio de Psiquiatría, y al doctor Guillermo Ozaita, del Servicio de Neurología, ambos del Complejo Hospitalario de Ourense, su colaboración en el estudio del caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Edwards-Lee T, Miller BL, Benson DF, Cummings JL, Russell GL, Boone K, Mena I. The temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 1997;120:1027-40.
2. Anderson AK, Phelps EA. Lesions of the human amygdala impair enhanced perception of emotionally salient events. *Nature* 2001; 411:305-9.
3. Anderson AK, Spencer DS, Fulbright RK, Phelps EA. Contribution of the anteromedial temporal lobes to the evaluation of facial emotion. *Neuropsychology* 2000;14:526-36.
4. Anderson AK, Phelps EA. Is the human amygdala critical for the subjective experience of emotion? Evidence of intact dispositional affect in patients with amygdala lesions. *J Cogn Neurosci* 2002;14:709-20.
5. Adolphs R, Tranel D, Denburg N. Impaired emotional declarative memory following unilateral amygdala damage. *Learn Mem* 2000; 7:180-6.
6. García-Caballero A, García-Lado I, González-Hermida J, Recimil MJ, Area R, Manes F, et al. Validation of the Spanish version of the Addenbrooke's Cognitive Examination in a rural community in Spain. *Int J Geriatr Psychiatry* 2006; 21:1-7.
7. Rosen HJ, Perry RJ, Murphy J, Kramer JH, Mychack P, Schuff N, et al. Emotion comprehension in the temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2002;125:2286-95.
8. Ekman P, Friesen WV. *Pictures of facial affect*. Palo Alto: Consulting Psychologists Press, 1976.
9. Hodges JR. Frontotemporal dementia (Pick's disease). *Clinical features and assessment*. *Neurology* 2001;56:S6-10.
10. Hodges JR, Patterson K, Oxbury S, Funnell E. Semantic dementia. *Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy*. *Brain* 1992;115:1783-806.
11. Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without dementia. *Ann Neurol* 1982;11:592-598.
12. Scott SK, Young AW, Calder AJ, Hellawell DJ, Aggleton JP, Johnson M. Impaired auditory recognition of fear and anger following bilateral amygdala lesions. *Nature* 1997;385:254-7.
13. Damasio AR. The somatic marker hypothesis and the possible functions of the prefrontal cortex. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1996;351:1413-20.