

# Un caso de síntomas obsesivos en la enfermedad de Huntington

A. Royuela Rico<sup>a</sup>, J. A. Gil Verona<sup>b</sup> y J. A. Macías Fernández<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Equipo de Salud Mental. SACYL-Soria. <sup>b</sup> Departamento de Anatomía. <sup>c</sup> Área Departamental de Psiquiatría. Universidad de Valladolid

## A case of obsessive symptoms in Huntington's disease

### Resumen

**Introducción.** Recientemente, algunos autores han postulado la existencia del llamado «espectro obsesivo». En él se encontrarían trastornos que tendrían como punto en común la presencia de pensamientos o actos repetitivos, ya sean estos de tipo «compulsivo» o «impulsivo». Ciertos trastornos neurológicos con movimientos repetitivos se han incluido también dentro del espectro, como son algunas formas de epilepsia, la enfermedad de Parkinson, la corea de Sydenham o la enfermedad de Huntington. Existen indicios de que pudieran existir vínculos fisiopatológicos entre algunas de ellas.

**Métodos.** Se presenta el caso de un paciente de corea de Huntington con sintomatología obsesiva. Se trata de un varón de 50 años, diagnosticado de corea de Huntington, y en tratamiento con clozapina 25 mg/día y clorazepato 10 mg/día. El paciente se negaba a tomar ciertos alimentos por «miedo a atragantarse». Comenzó a presentar comportamientos tales como evitar tocar objetos que pudieran haber tocado otras personas, además de rituales de comprobación. Se instauró un tratamiento de 40 mg/día de paroxetina. Con ello, la sintomatología compulsiva ha desaparecido, como también el miedo a atragantarse. Persisten, no obstante, los movimientos coreicos propios de su enfermedad y cada vez son más evidentes los signos y síntomas propios de un proceso demencial.

**Conclusiones.** Se concluye que el caso reportado puede ser un buen ejemplo del espectro obsesivo, y se estudia la fisiopatología subyacente.

**Palabras clave:** Espectro obsesivo. Enfermedad de Huntington. Trastorno obsesivo compulsivo.

### Summary

**Introduction.** Recently, some authors have postulated the existence of the so-called «obsessive spectrum». This would include disorders that have the common point of the presence of repetitive thoughts and actions, which may either have a «compulsive» or «impulsive» nature. Certain neurological disorders with repetitive movements have also been grouped within this spectrum, including some forms of epilepsy, Parkinson's disease, Sydenham's Chorea or Huntington's disease. There is evidence that physiopathological connections may exist between some of these conditions.

**Methods.** A case of a patient with Huntington's Chorea with obsessive signs and symptoms is presented. The patient is a 50 year old male, diagnosed of Huntington's Chorea who is being treated with 25 mg/day of clozapine and 10 mg/day of clorazepate. The patient refused to eat certain foods for «fear of choking». He began to display other obsessive behaviors such as refusing to touch objects that might have been touched by others, and developed ritual checking methods. Treatment based on the administration of 40 mg/day of paroxetine was begun. With this treatment the compulsive symptoms have disappeared, as has the fear of choking. However, the choreic movements typical of his condition persist and the signs and symptoms associated with a process of dementia are becoming increasingly evident.

**Conclusions.** It is concluded that the case described may well be a good example of obsessive spectrum, and that the underlying physiopathology should be studied.

**Key words:** Obsessive spectrum. Huntington's disease. Obsessive-compulsive disorder.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Huntington (EH) es un cuadro de transmisión genética autosómica dominante caracteriza-

do por movimientos coreicos y demencia progresivos<sup>1</sup>. Otras manifestaciones psiquiátricas frecuentes son depresión, psicosis, y alteraciones de la personalidad<sup>2</sup>. Fue reconocida por la como entidad nosológica tras su descripción por George Huntington en 1872, aunque existen descripciones previas de coreas hereditarias como las de Armstrong (1783), Bernt (1810), Mongeot en 1815, Coste en 1827, Elliotson en 1832, Waters en 1841 o Duglison en 1842<sup>3</sup>.

El trastorno obsesivo compulsivo (TOC) se caracteriza por la presencia de obsesiones (ideas, pensamientos, impulsos o imágenes persistentes que el individuo consi-

### Correspondencia:

Ángel Royuela Rico  
Centro de Salud Mental  
Ronda de Eloy Sanz Villa, 6 bajo  
42003 Soria  
Correo electrónico: aroyuelar@intersep.org

dera como intrusas e inapropiadas) o compulsiones (comportamientos o actos mentales de carácter recurrente, cuyo propósito es prevenir o aliviar la ansiedad o el malestar), lo suficientemente graves como para provocar pérdidas de tiempo significativas, un acusado deterioro de la actividad general o un malestar clínicamente significativo. Las primeras descripciones de lo que hoy conocemos como TOC pueden encontrarse en el *Traité des scrupules* de Jacques-Joseph du Guet (1717), en el que se habla de la «enfermedad de los escrúpulos». El término obsesión aparece en el lenguaje psiquiátrico a mediados del siglo XIX, siendo los fenómenos obsesivos descritos bajo múltiples denominaciones: monomanías razonantes (Esquirol, 1838), ideas fijas (Parchappe, 1851), locura lúcida (Falret, 1864), enfermedad de la duda con delirio de tocar (Legrand du Sulle, 1875), u onotomanía (Charcot y Magnan, 1885). Por su parte, el término compulsión procede del término alemán *Zwangvorstellung*, propuesto por Krafft-Ebing en 1867 para denominar las «representaciones compulsivas»<sup>4</sup>.

En los últimos años se ha postulado la existencia del llamado «espectro obsesivo»<sup>5</sup>. En el extremo «obsesivo» del espectro, caracterizado clínicamente por la presencia de ideas repetitivas, encontraríamos el TOC, el trastorno dismórfico corporal o la hipocondría, mientras que en el extremo compulsivo se situarían la ludopatía, la cleptomanía o la tricotilomanía. Ciertos trastornos neurológicos en los que existen movimientos repetitivos también se han incluido dentro del espectro, como la propia EH, algunas formas de epilepsia, la enfermedad de Parkinson, o la corea de Sydenham. Existen indicios de que estos trastornos comparten un sustrato neurobiológico común, implicándose los circuitos cerebrales en los que intervienen conexiones orbitofrontales, ganglionares basales y límbicas.

### CASO CLÍNICO

Varón de 57 años de edad, procedente de medio rural. Pertenece a una familia con abundantes antecedentes de EH (fig. 1). Fue derivado al Equipo de Salud Mental (ESM) por su médico de cabecera en febrero de 2001 ante los problemas que tenía para que el tratamiento con clozapina que le había sido pautado por un especialista de Madrid fuera autorizado por la inspección de farmacia. En el momento de la derivación seguía tratamiento con: clozapina 25 mg/día; tetrabenazina 120 mg/día y ncaridipino 60 mg/día.

Desde su juventud había tenido un comportamiento caracterizado por la impulsividad, una cierta desinhibición sexual y abusos esporádicos del alcohol. A los 40 años comenzó a sufrir problemas motrices (movimientos coreicos de manos y piernas), siendo estudiado y diagnosticado de EH.

En la exploración de la primera entrevista en el ESM el paciente estaba consciente y orientado alopsíquicamente y autopsíquicamente. Mostraba un ánimo discretamente subdepresivo. Refería ansiedad y angustia. No existían tras-

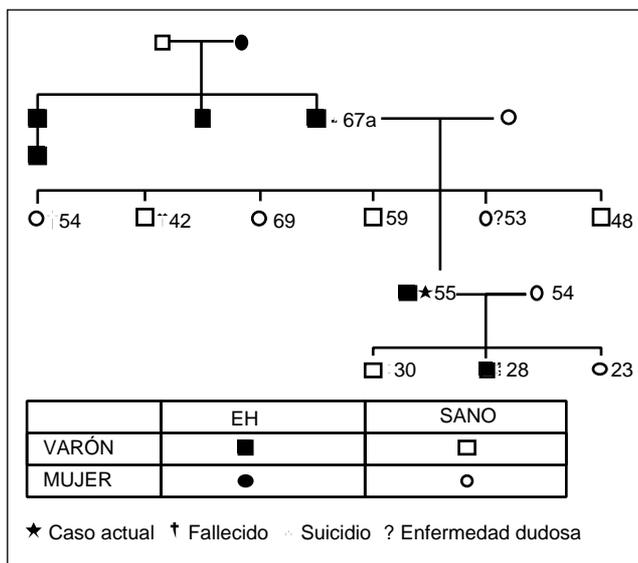


Figura 1. Árbol genealógico del paciente.

tornos del curso, del contenido del pensamiento o de la sensopercepción. Había un discreto deterioro en la memoria inmediata y de fijación. Se apreciaban movimientos coreicos de extremidades inferiores, y dificultades fonatorias. Ya en aquella primera consulta en el ESM se detectó ansiedad, por lo que se añadieron 15 mg/día de clorazepato.

En enero de 2002 se agravaron los síntomas depresivos, tras el suicidio de un hijo también afecto de EH. Apareció un importante retraimiento social, por lo que se decidió añadir paroxetina (20 mg/día), y reducir el clorazepato, pues se quejaba de sedación excesiva.

Durante del verano de 2002 comenzó a negarse a tomar ciertos alimentos por temor a atragantarse, a pesar de que en los exámenes neurológicos se había descartado la existencia de problemas neuromusculares faríngeos o esofágicos. También evitaba tocar ciertos objetos, como la tapa del inodoro, la barandilla de la escalera o el pomo de la puerta, y rechazaba el contacto con la perra que tenían, «para no mancharse». Estaba muy pendiente de las horas a las que tenía que tomar la medicación, cuando antes se desentendía completamente de este tema (la responsabilidad del tratamiento hasta entonces recaía enteramente en su esposa). Se le aumentó la dosis de paroxetina (40 mg/día). Con este tratamiento desaparecieron por completo las conductas de evitación, y no se ha vuelto a preocupar de horarios. Ha mejorado el tono anímico, aún cuando persiste el retraimiento social. En cuanto al deterioro cognitivo, se ha agravado, llegando a aparecer episodios de desorientación incluso dentro de su propio domicilio.

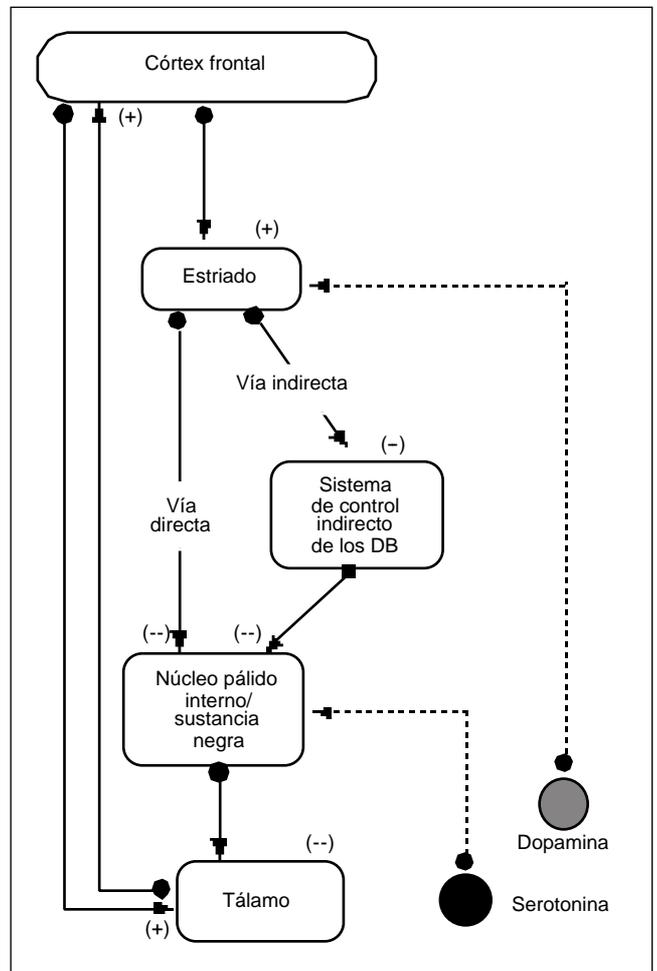
### MÉTODOS

En este paciente aparecen síntomas fóbicos, con conductas de evitación, y miedos de contagio que podrían

inducir a diagnosticar una fobia. Sin embargo, es frecuente que los pacientes obsesivos con ideas de contaminación (las cuales están presentes en el caso descrito, pues teme «mancharse») desarrollen conductas de evitación que pueden llevarles a intentar no entrar en contacto con objetos contaminados o que puedan transmitir la contaminación<sup>6,7</sup>. Por otro lado, Marks<sup>8</sup> ha señalado la proximidad fenomenológica entre trastornos obsesivos y fobias, estableciendo una clasificación en la que se distinguía: a) miedos a estímulos externos (equivalentes a las neurosis fóbicas), fobias a animales, agorafobia, fobias sociales y otras fobias específicas, y b) miedos a estímulos internos: nosofobias (a medio camino entre hipocondría y otras fobias específicas) y fobias obsesivas (en relación con el trastorno obsesivo compulsivo)<sup>9</sup>. Por todo ello se podría diagnosticar al paciente según la CIE-10 como: F42.1 Trastorno obsesivo compulsivo, con predominio de actos compulsivos.

Parecen existir algunos puntos comunes en la fisiopatología de la EH y el TOC. Por un lado, desde el punto de vista neuroanatómico, la patogénesis de la EH incluye la pérdida de neuronas del estriado, y su patología molecular se centra en la vulnerabilidad selectiva de las neuronas de esa región cerebral<sup>11</sup>. A través del estudio de síntomas obsesivos asociados a enfermedades neurológicas (síndrome de Gilles de la Tourette, encefalitis epidémica de Von Economo, la corea de Sydenham e incluso la misma EH) y de los datos derivados de los estudios de neuroimagen, se ha propuesto un modelo neuroanatómico del TOC en el que se intervendrían el córtex frontal, el estriado, el complejo formado por el núcleo pálido interno y la sustancia negra, los ganglios basales y el tálamo<sup>12,13</sup> (fig. 2). Siguiendo este modelo anatómico, la sintomatología obsesiva aparecería a causa de anomalías de estos circuitos, bien por una hiperactividad primaria del bucle fronto-estrio-pálido-talámico, que produciría una desinhibición talámica excesiva, o por el incremento de la actividad primaria de la interconexión orbitofrontal-talámica, o quizá por un aumento relativo de actividad de la vía directa, en comparación con la vía indirecta. En el caso que nos ocupa, al estar lesionado el estriado, podría existir una hiperfunción del circuito indirecto, lo que daría lugar a los pensamientos obsesivos.

Cummings<sup>14</sup> publicó el caso de dos pacientes afectos de EH comórbidos con TOC. Este último se manifestaba por conductas repetitivas, estereotipadas y complejas que resultaban egodistónicas e incapacitantes para los pacientes. La explicación de este autor era coherente con el modelo descrito, pues señalaba que la EH y otros síndromes neurológicos comórbidos con TOC (síndrome de Gilles de la Tourette, neuroacantocitosis, parkinsonismo postencefalítico, infartos del núcleo caudado, envenenamiento por monóxido de carbono, intoxicación por manganeso, parálisis supranuclear progresiva, corea de Sydenham, y otras lesiones del lóbulo frontal) indicarían que el lóbulo frontal, el núcleo caudado, y el globo pálido forman parte de un circuito complejo que tiene un importante papel en el TOC.



**Figura 2.** Circuitos frontosubcorticales supuestamente implicados en la fisiopatología del trastorno obsesivo compulsivo (de Arranz Estévez, et al.)<sup>13</sup>.

Patzold y Brüne<sup>15</sup> han descrito recientemente un caso de TOC en EH, que fue tratado de forma satisfactoria con sertralina. Concluyeron que es posible que la degeneración del caudado en la EH puede llevar a la aparición de síntomas obsesivo compulsivos.

Sin embargo, existe otra explicación para la aparición de síntomas obsesivos en este paciente. Se ha descrito que ciertos neurolépticos atípicos, entre los que se encuentra la clozapina, pueden provocar la aparición de síntomas obsesivos<sup>16</sup>, lo cual se explicaría por el antagonismo serotoninérgico 5-HT<sub>2</sub>, sobre todo cuando tales fármacos se toman a dosis bajas<sup>17</sup>, como es el caso de este paciente.

## CONCLUSIONES

El caso presentado es ejemplo de cómo los distintos trastornos y enfermedades que se engloban dentro del espectro obsesivo pueden presentar los síntomas obsesivo compulsivos, como reflejo de una fisiopatología común.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tolosa Sarró E. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso central. En: Farreras Valentí P, Rozman C, García San Miguel J, editores. Medicina Interna, 10.ª ed. Barcelona: Marín, 1985;Tomo II:199-212.
2. Wirshing WC. Aspectos neuropsiquiátricos de los trastornos del movimiento. En: Kaplan HI, Sadock BJ, editores. Tratado de Psiquiatría, 6.ª ed. Buenos Aires: Interamericana, 1997;1:202-16.
3. Franch Valverde JJ. La enfermedad de Huntington. Valladolid: Secretariado de Publicaciones. Universidad de Valladolid, 1993.
4. Lemperiere T. Consideraciones históricas sobre los trastornos obsesivos y fóbicos. En: Pichot P, Giner J, Ballús C, Guerrero J, editores. Estados obsesivos, fóbicos y crisis de angustia. Madrid: Arán, 1990; p. 9-13.
5. Hollander E, Benzaquen SD. El trastorno de espectro obsesivo compulsivo. En: den Boer JA, Westenberg HGM, editores. Trastornos del espectro obsesivo compulsivo. Amsterdam: Syn-Thesis, 1997; p. 35-48.
6. Stekee G, Foa EB. Obsesive compulsive disorder. En: Barlow DH, editor. Clinical handbook of psychological disorders. New York: Plenum Press, 1985.
7. Cruzado JA. Tratamiento comportamental de trastorno obsesivo-compulsivo. Madrid: Fundación Universidad-Empresa, 1993.
8. Marks IM. Miedos, fobias y rituales. Barcelona: Martínez Roca, 1991.
9. Schlatter Navarro J, Cano Prous A, Cervera Enguix S. Trastornos fóbicos y fobia social. En: Roca Bennasar M, editor. Trastornos neuróticos. Barcelona: Psiquiatría Editores 2002; p. 299-335.
10. Organización Mundial de la Salud. CIE-10 décima revisión de la clasificación internacional de las enfermedades. Trastornos mentales y del comportamiento. Descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico. Madrid: Meditor, 1992.
11. Joyce JN, Hurtig HI. Trastornos neurodegenerativos. En: Frazer A, Molinoff P, Winokur A, editores. Bases biológicas de la función normal y patológica del cerebro. Barcelona: Espaxs, 1995;p. 472-99.
12. Insel TR. Toward a neuroanatomy of obsessive-compulsive disorder. Arch Gen Psychiatry 1992;49:739-44.
13. Arranz Estévez FJ, Ros Montalbán S, Doménech Bisen JR. Neuroanatomía del trastorno obsesivo-compulsivo. Psiquiatría Biológica 1999;6(6):251-6.
14. Cummings JL, Cunningham K. Obsessive-compulsive disorder in Huntington's disease. Biol Psychiatry 1992;31(3):263-70.
15. Patzold T, Brüne M. Obsessive compulsive disorder in Huntington disease: a case of isolated obsessions successfully treated with sertraline. Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol 2002;15(3):216-9.
16. Ramasubbu R, Ravindran A, Lapiere Y. Serotonin and dopamine antagonism in obsessive-compulsive disorder: effect of atypical antipsychotic drugs. Pharmacopsychiatry 2000; 33:236-8.
17. Martínez de Hoyos C, Ferreruela Cañero I, García Pérez M. Risperidona y síntomas obsesivo-compulsivos. Psiquiatr Biol 2002;103-4.