



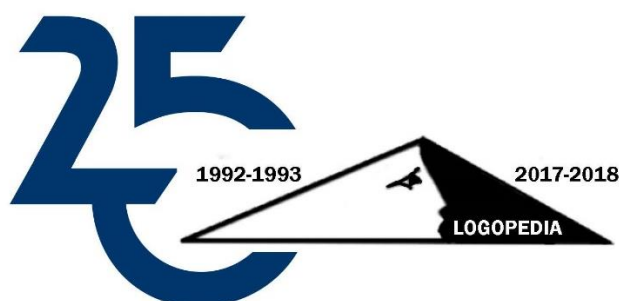
Universidad de Valladolid



**FACULTAD
DE MEDICINA**

TRABAJO FIN DE GRADO:

**“REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA DEMENCIA
FRONTOTEMPORAL EN EL ÁMBITO LOGOPÉDICO.”**



**GRADO EN LOGOPEDIA.
FACULTAD DE MEDICINA.
UNIVERSIDAD DE VALLADOLID.
CURSO 2021/2022**

Autora: Ulima Perdiguero Rubio.

Tutora: Dra. Marta Ruiz Mambrilla.

ÍNDICE

RESUMEN	2
ABSTRACT	3
INTRODUCCIÓN	4
1. La demencia y su concepto en el DSM-5.	4
2. La demencia frontotemporal (DFT).....	4
3. Demencia frontotemporal y Logopedia.	6
OBJETIVOS	9
MATERIAL Y MÉTODOS	10
RESULTADOS	12
Número, edad y sexo de los pacientes.....	20
Lesiones anatómicas.....	20
Diagnóstico.	21
Antecedentes personales y/o familiares.	22
Síntomas médicos/neurológicos/psicológicos.....	23
Síntomas logopédicos.....	24
Pruebas de evaluación.....	27
Evolución de la enfermedad.....	28
Tratamiento.....	28
DISCUSIÓN	30
CONCLUSIONES	33
BIBLIOGRAFÍA	35

RESUMEN

Introducción: La demencia frontotemporal es una enfermedad neurodegenerativa que afecta especialmente a los lóbulos frontales y temporales, con alteraciones de lenguaje y conducta siendo la tercera causa de demencia degenerativa. Su aparición es más común entre los 50-60 años y afecta tanto a mujeres como a hombres.

Objetivos: El objetivo principal de este trabajo es realizar una revisión sistemática de la demencia frontotemporal para obtener la mayor información posible sobre esta y su relación con la logopedia. Los objetivos específicos propuestos han sido 4.

Material y métodos: Siguiendo unos criterios de inclusión y exclusión se han recogido 30 artículos obtenidos de diferentes bases de búsqueda, las cuales han sido: Google académico, Pubmed, Dialnet, SciELO y Elsevier.

Resultados: En los casos analizados se ha observado la variante frontal en un 70%, la afasia progresiva primaria en un 20%, la demencia semántica en un 9% y la afasia logopénica en un 1%. En la mayoría de los casos se han evidenciado gran variedad de síntomas, siendo en su mayor parte alteraciones del lenguaje y de la comunicación.

Discusión: La demencia frontotemporal se ha observado en más mujeres que en hombres a pesar de que afecta en ambos sexos. Aun sabiendo que el tratamiento más eficaz en esta enfermedad es el no farmacológico o sintomático, ha sido más utilizado el farmacológico, sin resultados observados.

Conclusiones: No se le da la importancia que tiene el papel del logopeda en estas enfermedades, siendo necesaria para mejorar la calidad de vida del paciente.

Palabras clave: demencia frontotemporal, logopedia, lenguaje, comunicación, evaluación, diagnóstico, intervención, tratamiento.

ABSTRACT

Introduction: Frontotemporal dementia is a neurodegenerative disease that especially affects the frontal and temporal lobes, with alterations in language and behaviour, and is the third leading cause of degenerative dementia. Its onset is more common between the ages of 50-60 years and affects both women and men.

Objectives: The main objective of this work is to conduct a systematic review of frontotemporal dementia to obtain as much information as possible about it and its relation with speech therapy. The specific objectives proposed have been 4.

Material and methods: Following inclusion and exclusion criteria, 30 articles were collected from different search bases, which were: Google academic, Pubmed, Dialnet, SciELO and Elsevier.

Results: In the cases analyzed, frontal variant was observed in 70%, primary progressive aphasia in 20%, semantic dementia in 9% and logopenic aphasia in 1%. In most cases a wide variety of symptoms were observed, most of them being language and communication disorders.

Discussion: Frontotemporal dementia has been observed in more women than in men, although it affects both sexes. Although it is known that the most effective treatment for this disease is non-pharmacological or symptomatic, pharmacological treatment has been used more frequently, with no observed results.

Conclusions: The role of speech therapist in these diseases is not given the importance it deserves, as it is necessary to improve the patient's quality of life.

Key words: frontotemporal demencia, speech therapy, language, communication, evaluation, diagnosis, intervention, treatment.

INTRODUCCIÓN

El trabajo que se va a exponer a continuación está planteado con el fin de conocer las características de la demencia frontotemporal, sobre todo aquellas que se relacionan directamente con el ámbito logopédico.

El tema fue elegido tras haber realizado las prácticas en un centro de Alzheimer y deterioro cognitivo, donde se pudo observar y trabajar con personas con distintos tipos de demencias y sus diferentes características. Entre todos los pacientes, destacó el caso de una mujer con demencia frontotemporal y, por ello, se decidió indagar más acerca del tema. Además, es importante conocer la importancia de la logopedia en este tipo de enfermedades, pues, aunque son degenerativas, se puede conseguir que la calidad de vida de las personas sea favorable el mayor tiempo posible.

Por otro lado, anteriormente se asociaba la demencia con personas de avanzada edad, y es un hecho llamativo que este tipo de demencia en particular suele afectar a personas más jóvenes, alrededor de los 50-60 años.

1. La demencia y su concepto en el DSM-5.

La demencia es un síndrome clínico común a partir de los 65 años y está caracterizado por un deterioro persistente de las funciones mentales superiores, lo que origina cambios en la capacidad de las personas para realizar las actividades de la vida diaria en sujetos que no padecen alteraciones a nivel de conciencia.¹

El Manual diagnóstico y estadístico de las enfermedades mentales (DSM) de la American Psychiatric Association (APA) en su quinta versión (DSM-5) introduce el concepto de 'trastorno neurocognitivo', el cual está dividido en tres categorías: delirium, trastorno neurocognitivo menor (deterioro cognitivo leve) y trastorno neurocognitivo mayor (demencia).²

2. La demencia frontotemporal (DFT).

La demencia frontotemporal (DFT) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta especialmente a los lóbulos frontales y temporales, con alteraciones de

lenguaje y conducta siendo la tercera causa de demencia degenerativa, después de la enfermedad de Alzheimer (EA) y de la demencia por cuerpos de Lewy. ³

La prevalencia estimada de las demencias frontotemporales (DFT) es de 15-22 casos / 100.000 habitantes siendo la causa más frecuente de demencia en adultos de menos de 65 años, y lo más común es que su aparición sea entre los 50-60 años. Además, afecta tanto a mujeres como a hombres, aunque de forma conductual se ha visto más retratada en hombres. ⁴

Dentro de la clasificación de este tipo de demencia podemos encontrar diferencias entre una variante en su clínica y lesión, como podemos observar en la tabla 1. (Tabla 1. Clasificación clínica de las demencias frontotemporales). ⁵

ENTIDAD	SÍNDROME	CLÍNICA	LESIÓN
VARIANTE FRONTAL	Enfermedad de Pick	Alteración de la conducta y personalidad. Síndrome disejecutivo. Déficit memoria declarativa.	Lóbulos frontales, simétrica y asimétricamente, y polos anteriores del lóbulo temporal.
	Demencia Frontal	Cambios de conducta y personalidad. Síndrome disejecutivo.	Región ventromedial bilateral del lóbulo frontal.
VARIANTE TEMPORAL	Afasia Progresiva Primaria	Anomia y pérdida de fluidez con agramatismo y parafasias fonéticas.	Región perisilviana izquierda en su porción anterior.
	Demencia Semántica.	Deterioro de la memoria semántica. Presencia de parafasias semánticas con lenguaje espontáneo fluente, pero sin contenido.	Región temporal anterior y corteza inferolateral del hemisferio izquierdo.
OTRAS	Degeneración Córtico-Basal.	Síndrome rígido-acinético asimétrico, apraxia ideomotora asimétrica y síndrome de la mano ajena.	Lóbulo parietal asimétrica y contralateralmente al hemicuerpo afectado.
	Gliosis Subcortical Progresiva.	Desorientación, afasia y agnosia y posible clínica psicóicodepresiva.	Gliosis astrosita subcortical (leucogliosis) y

			degeneración frontotemporal.
--	--	--	------------------------------

Tabla 1. Clasificación clínica de las demencias frontotemporales.

Para realizar un diagnóstico de DFT tienen que aparecer al menos 3 síntomas cognitivo/conductuales de los 6 totales, estando presentes dentro de los 3 primeros años. Estos son: inicio temprano de desinhibición conductual; inicio temprano de apatía o inercia; inicio temprano de pérdida de simpatía o aparición de apatía; inicio temprano de conducta perseverante, estereotipada, ritualista/compulsiva; hiper-oralidad y cambios en la dieta; y perfil neuropsicológico con preservación de las funciones de memoria y visoespaciales.²

En cuanto a la genética, se han observado grandes avances en los últimos años, pero a pesar de ello, no se ha aclarado del todo la relación exacta entre los genes identificados y la patología encontrada. Hasta el momento, cerca del 40-50% de los pacientes pueden tener historia familiar no bien definida y el 10-15% de los casos están relacionados con una mutación autosómica dominante. Las variaciones genéticas más comunes incluyen mutaciones del gen MAPT (microtubule associated protein tau, cromosoma 17), y la más reciente descrita, la expansión del hexanucleótido GGGCCC del gen c9orf72 (cromosoma 9).⁴

El tratamiento de esta enfermedad neurodegenerativa es principalmente sintomático o de soporte. Su pronóstico varía entre los 6-11 años desde el inicio de la sintomatología clínica y los 3-4 años una vez diagnosticada. Estos sujetos tienen una menor supervivencia y una mayor rapidez de deterioro cognitivo y funcional que el observado, por ejemplo, en la Enfermedad de Alzheimer.⁶

3. Demencia frontotemporal y Logopedia.

En la demencia frontotemporal la disfunción del lenguaje es uno de los síntomas principales durante los 2 primeros años de la enfermedad. Las alteraciones se basan en la producción del lenguaje, denominación de objetos, la sintaxis o la comprensión y se hacen evidentes en el momento de la conversación o mediante

la evaluación del habla y el lenguaje.⁷ También se pueden observar trastornos del contenido y del uso, de la forma (disartrias y afasias) y/o de la pragmática.³

Las principales variantes clínicas de la demencia frontotemporal son la variante frontal (VF), la afasia progresiva primaria (APP) y la demencia semántica (DS). Pueden añadirse también los cuadros de apraxia del habla progresiva (AHP) y esclerosis lateral amiotrófica asociada a demencia (ELA-D), entre otros.⁸

Entre los criterios diagnósticos de la variante frontal se incluyen trastornos afectivos y del lenguaje, y dentro de estos podemos encontrar alteraciones en la faceta expresiva: pérdida de la espontaneidad y concreción del lenguaje, habla entrecortada, lenguaje estereotipado, ecolalia, perseveración y mutismo tardío, entre otros.⁹

La demencia semántica puede cursar desde el comienzo con un defecto en el conocimiento semántico, que se expresa tanto en encontrar o comprender el nombre de un objeto o dibujo, como en la capacidad no verbal de establecer similitudes y diferencias entre los objetos o conceptos que se le presentan.⁸ Se caracteriza además por una pérdida del significado de las palabras, aun cuando se conservan los aspectos fonológicos y sintácticos del lenguaje. En alteraciones de habla y lenguaje podemos encontrar logorrea, uso idiosincrático de las palabras, ausencia de parafasias fonémicas, dislexia y disgrafía superficial (en palabras irregulares que el idioma no sea español y cuya pronunciación no se corresponde con la de sus sílabas).⁹

Dentro de las afasias se puede encontrar afasia progresiva primaria fluente (APPF) y no fluente (APPnF). En la segunda, puede aparecer anomia, apraxia del habla, parafasias fonémicas y agramatismo, estando disminuida también la fluidez verbal con clave fonológica.³

La característica más destacada en la afasia progresiva primaria es el deterioro de la sintaxis (sobre todo en fonología), haciendo que se produzca una distorsión de todas las tareas que implican expresión oral o escrita, como puede ser repetición, lectura o escritura. En cuanto a la denominación existe anomia de grado moderado o severo con parafasias fonémicas. Además, la comprensión no se encuentra afectada al inicio del trastorno, pero a medida que avanza, se

va deteriorando (no es el caso de la demencia semántica, en la que la comprensión se encuentra muy alterada desde el comienzo de la enfermedad).¹⁰

Teniendo en cuenta todo esto, es evidente que en casos de demencia frontotemporal se hace necesaria la rehabilitación logopédica como parte del tratamiento, siendo imprescindible desde la primera fase de diagnóstico. El papel del logopeda es fundamental tanto para el paciente como para su familia para recibir apoyo y ayuda sobre el manejo de las dificultades expresivas y comprensivas que existen o que irán apareciendo. Por lo tanto, el tratamiento se basará principalmente en estos puntos básicos:

- Se realizará una evaluación cuantitativa del lenguaje expresivo y comprensivo tanto de manera oral como escrita, mediante una serie de Test, como pueden ser: Test de Boston, Test Epla, Token Test, etc.
- En la programación del tratamiento se establecerán unos objetivos funcionales centrados sobre todo en el trabajo compensatorio, con el fin de instaurar estrategias para mejorar la comunicación e incorporar posibles sistemas alternativos de comunicación lo antes posible.
- Estará presente la ayuda tanto al paciente como a la familia en todo momento, adelantándonos a sucesos que pueden ocurrir como pueden ser el aislamiento social, la depresión, etc.¹¹

Por último, cabe señalar que, a pesar de la importancia que tiene la Logopedia en la demencia frontotemporal, (debido a los síntomas logopédicos que presentan estos sujetos) existen escasos estudios, trabajos o artículos que relacionen ambos conceptos y que aporten suficiente información acerca de su intervención o tratamiento.

OBJETIVOS

El objetivo principal de este Trabajo de Fin de Grado consiste en una revisión sistemática de la demencia frontotemporal para obtener la mayor información posible sobre esta y su relación con la logopedia.

Los objetivos específicos que se han perseguido para ello son:

- Conocer las lesiones anatómicas asociadas al diagnóstico de demencia frontotemporal.
- Conocer la principal sintomatología médica, neurológica y psicológica de la demencia frontotemporal.
- Conocer la principal sintomatología logopédica de la demencia frontotemporal.
- Papel del logopeda en casos de demencia frontotemporal y su tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente trabajo consiste en una revisión bibliográfica acerca de la demencia frontotemporal y sus características para conocer el papel del logopeda en estos casos y la rehabilitación o tratamiento adecuado para llevar a cabo.

Dicha investigación se ha realizado mediante una búsqueda sistemática y cualitativa a través de buscadores como son:

Google Académico

Pubmed

Dialnet

SciELO

Elsevier

Obteniendo así artículos de revistas indexadas útiles para este estudio. Cabe destacar que, aunque se ha hecho uso de los metabuscadores nombrados, no se han llegado a utilizar artículos encontrados en algunos de ellos debido a los criterios de selección que se han seguido o, también, porque no podían obtenerse de manera gratuita.

La búsqueda ha estado dividida en dos aspectos, el primero de ellos, conseguir información de la enfermedad en general, y el segundo recopilar una serie de casos clínicos para conseguir unos resultados basados en estudios ya realizados.

Criterios de inclusión y exclusión.

A la hora de realizar la investigación se utilizaron una serie de palabras clave, las cuales fueron “demencia frontotemporal”, “intervención logopédica”, “logopedia”, “afasia”, “lenguaje”, entre otras. Al observar que con estas palabras no se encontraban los datos suficientes, se ampliaron las palabras clave y se buscó: “caso de demencia frontotemporal”, “afasia progresiva primaria en demencia frontotemporal”, “demencia semántica en demencia frontotemporal”.

En un primer lugar, la búsqueda se limitó a recoger documentos lo más actuales posibles, desde el año 2015 en adelante, pero al ser tan escasa la información encontrada, se propuso ampliar el número de años, siendo todos ellos posteriores al año 2000 a excepción de uno.

Por otro lado, se intentó que los artículos fuesen todos en lengua castellana, y, aunque se leyeron otros de distintos idiomas, solo se escogieron dos en portugués y uno en inglés. Cabe señalar que algunos de los documentos encontrados son de otros países como Chile, México, Cuba, Argentina, Colombia, etc.

Además, otros criterios de exclusión fueron que no se escogieron los artículos a los que no se podía acceder de manera gratuita, y tampoco los Trabajos de Fin de Grado, Trabajos de Fin de Máster y Tesis Doctorales.

Solo se ha incluido un artículo que no presentase al menos un síntoma logopédico. Y, aunque en un primer momento se pretendía que en todos los casos escogidos se hablase o explicase el tratamiento logopédico que se lleva a cabo con dichos sujetos, no fue posible conseguirlo. Esto es debido a que, en la mayoría de los casos clínicos, a pesar de que era evidente la necesidad de una intervención logopédica, no estaba indicado en el artículo como tal.

Durante todo el estudio se han seguido las normas Vancouver tanto para las citas dentro del texto, como para las referencias bibliográficas al final del trabajo.

En resumen, se han analizado 30 artículos, de un total de 200 artículos leídos. Aquellos excluidos fueron por motivos de antigüedad, datos insuficientes o no relevancia. (Fig.1. Diagrama de flujo).

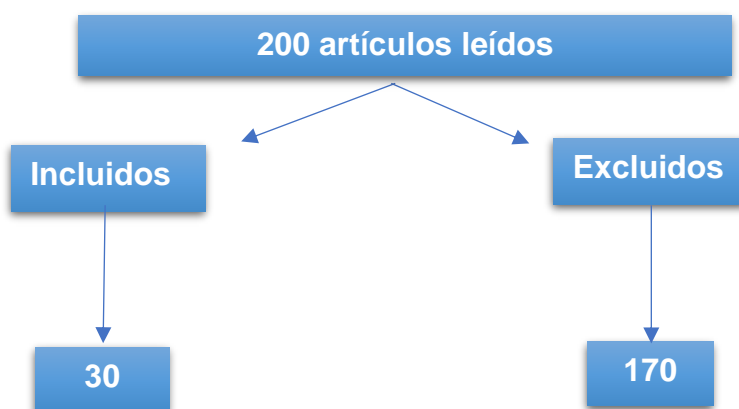


Fig.1. Diagrama de flujo.

RESULTADOS

Una vez seleccionados todos los artículos necesarios para este estudio, se ha elaborado una tabla (Tabla 2. Tabla de resultados) en la cual se recogen de forma detallada cada uno de ellos para poder ser analizados posteriormente.

Por este motivo, los datos que van a estar incluidos en dicha tabla son:

1. Autor y año de publicación.
2. Número, sexo y edad de los participantes. En el caso en que el tamaño muestral sea uno, no se indicará el número de sujetos.
3. Lesiones anatómicas que presenta.
4. Diagnóstico clínico del sujeto.
5. Síntomas médicos / neurológicos / psicológicos que presenta.
6. Síntomas logopédicos que presenta.
7. Pruebas de evaluación que se le han realizado.
8. Evolución de la enfermedad. Inicio, transcurso y/o final de la sintomatología.
9. Tratamiento.

Tabla 2. Resultados.

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neurológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
Donoso A. et al. (2009) ³	63: 46-82 años	VF:Hipoperfusión frontal o frontotemporal bilateral; frontotemporal y parieto-occipital izq, parietotemporal parietal bilateral. APPF y VF: Atrofia frontal/ frontotemporal.	47 VF. 6APPF (2DS). 6 ELA Y DFT. 4 APPnF.	En 10 familiar con demencia progresiva, inicio tardío.	Apatía, impulsividad, irritabilidad, olvidos, paramimesis, torpeza motora, rigidez, acatisia. Apraxias, Sd. de Gerstmann. ELA: Debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones y signos piramidales. APPnF: Sd. pseudobulbar, hipomimia, disfagia.	VF: Verborrea, laconismo, ecolalia, palilalia. Afasias anómicas, de Wernicke, no fluente mixta. Disartria, mutismo. APPF: Anomia, parafasias, afasia de Wernicke. ELA: Disartria o anartria.	MMSE. Prueba FAB. TCC. RMC.		Farmacológico
Álvarez Vázquez B. et al. (2021) ¹²	50/M	Signos de atrofia, focalización frontal, sin desplazamiento de estructuras de línea media.	Deterioro cognitivo grave (DFT).	HTA, migraña.	Conductas impulsivas, agresividad.	Alt. en memoria verbal, lenguaje expresivo, comprensión de órdenes complejas, lenguaje repetitivo. Anomia.	TAC. NEUROPSI:57. Escala Hasegawa:17. Batería de eval. frontal de Litvan.		
Rodríguez-Leyva I. et al. (2018) ¹³	71/M	Atrofia frontotemporal con asimetría específica.	DFT variante conductual; APP variante semántica; APPnF.	HTA. Intervención de fibroadenoma de mama izquierda. Abdominoplastia estética y hernioplastia.	Cambios progresivos en comportamiento y personalidad. Disfunción ejecutiva.	Alt. fluencia verbal, agramatismo, parafasias fonológicas y semánticas, anomia, apraxia en discurso, dislexia, agrafía.	RMC.	Inicia con llanto fácil, muy callada. Progresiva pérdida de lenguaje.	Terapia cognitiva conductual. Farmacológico

M: mujer, **VF:** variante frontal, **izq.:** izquierdo, **APPF:** afasia progresiva primaria fluente, **DS:** demencia semántica, **ELA:** esclerosis lateral amiotrófica, **DFT:** demencia frontotemporal, **APPnF:** afasia progresiva primaria no fluente, **HTA:** hipertensión arterial, **Sd.:** síndrome, **MMSE:** test Mini-mental de Folstein, **FAB:** frontal assessment battery, **TCC:** tomografía craneal computarizada, **RMC:** resonancia magnética craneal, **TAC:** tomografía axial computarizada, **NEUROPSI:** instrumento de evaluación psicológica breve. **Eval.:** evaluación.

Tabla 2: Resultados (continuación).

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neurológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
Santos-Zambrano Y.M. et al (2021) ¹⁴	57/H	Atrofia severa de lóbulos frontales y temporales.	ICTUS, DFT. Sd. frontal.		↓ fuerza muscular de hemicuero derecho. Apatía, desorientación (tiempo, espacio y persona), cambios de humor.	Tx del habla. Alt. en expresión de lenguaje. Ecolalia, parafasias, frases breves, tartamudeo, disprosodia, tono muy bajo.	MMSE. RAVLT. TMT. WAIS. FAB. Test emparejamiento semántico de imágenes. Presentación de láminas de argumento.TAC.		Farmacológico
Pávez A. et al. (2015) ¹⁵	69/H		ELA y DFT.		Disfagia orofaríngea leve, sialorrea, sin reflejo nauseoso ni tusígeno. Paresia velar bilateral. Irritabilidad.	Tx cognitivo-comunicativo multidominio. Disartria con hipernasalidad, imprecisiones consonánticas y vocálicas, voz soplada, baja intensidad, IFR.	Evaluación objetiva de deglución. MMSE. Test matrices progresivas Raven. Test de Boston. Protocolo de eval. de lenguaje Token Test.	2012 ↑ progresivo en producción salival. 2014 ELA. 2015 ↑ tx conductuales. Deja de ir a terapia.	Logopédico.
Donoso A. et al. (2009) ¹⁶	56/M	Atrofia frontotemporal bilateral.	DFT.		Hipocinesia sin rigidez ni movimientos anormales.	Alt. en orientación, atención, cálculo, lectoescritura, dibujo, comprensión de órdenes y discurso. Hipofonía, ecolalia, laconismo, palilalia.	MMSE:10/30. AV. Memoria semántica. Test de Stroop. TCC. FAB: 3/18.	1998 delirio paranoide. Diagnóstico de esquizofrenia. 2002 enferma vigil, sin afecto. 2008 dejó de hablar.	Farmacológico

H: hombre, **M:** mujer, **DFT:** demencia frontotemporal, **Sd.:** síndrome, **ELA:** esclerosis lateral amiotrófica, **↓:** disminuida, **Tx.:** trastorno, **Alt.:** alteración, **IFR:** incoordinación fonorespiratoria, **MMSE:** test Mini-mental de Folstein, **RAVLT:** test de aprendizaje verbal de Rey, **TMT:** trail making test, **WAIS:** escala de Wechsler de Inteligencia para Adultos, **FAB:** frontal assessment battery, **TAC:** tomografía axial computarizada, **Eval.:** evaluación, **AV:** audiometría verbal, **TCC:** tomografía craneal computarizada, **↑:** aumento.

Tabla 2: Resultados (continuación).

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neuroológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
	47/M	Dilatación ventricular y atrofia cortical de predominio frontal y temporal anterior, bilateral y simétrica.	DFT.	Cáncer cervicouterino.	Inquietud, irritabilidad.	Alt. memoria y denominación. No información nueva. Afasia amnésica. Fracaso en cálculo. Agnosia digital visual.	TCC. Wisconsin Card Sorting Test: 0	1988 fallas de memoria y denominación. 1989 actitudes bizarras y caprichosas. No vuelve a control.	Farmacológico
	75/M	2 infartos lacunares. Atrofia focal temporal dch en hipocampo.	DFT (DS).	Intervenida de estenosis mitral.	Mareos, olvidos, cambios de conducta. Marcha pesada, hipomimia y laconismo.	Estereotipia conductual compleja.	WAIS. RMC. AV: 8/10. MMT: 15/30.	1999 mareos, decaimiento, olvidos. Fallece en 2003 por neumonía aguda.	Farmacológico
Donoso A. et al. (2009) ¹⁷	40: 35-61 años 18H 22M		DFT: 6 APPF. 3 APPnF. 31 VF.		Alteraciones afectividad, dependencia ambiental. Sd. de Gerstmann.	Afasia, apraxias. No es fluente ni informativo. Alt. comprensión auditiva. Parafasias verbales, anomia, fonémicas, mutismo, neologismos, circunloquios, perseveraciones.	TCC. RMC. Pauta de eval. neuropsicológica (lenguaje, atención, memoria).		
Donoso A. et al. (2008) ¹⁸	62/M	Atrofia perisilviana izq, con dilatación del cuerno temporal.	DS.			Anomia, afasia moderada. Agramatismo, parafasias verbales, estereotipia, perseveración, alt. comprensión.	Test de Boston. AV: 5-6/10. CPM: 29/36. TCC.	1982 anomia 1988 no comprendía. Fallece en 2001, 19 años de inicio de enfermedad.	Logopédico.

M: mujer, **H:** hombre, **dch.:** derecha, **izq.:** izquierda, **DFT:** demencia frontotemporal, **DS:** demencia semántica, **APPF:** afasia progresiva primaria fluente, **APPnF:** afasia progresiva primaria no fluente, **VF:** variante frontal, **Sd.:** síndrome, **Alt:** alteración, **TCC:** tomografía craneal computarizada, **WAIS:** escala de Wechsler de inteligencia para adultos, **RMC:** resonancia magnética craneal, **AV:** audiometría verbal, **MMT:** muscular manual testing, **CPM:** matrices progresivas coloreadas de Raven. **Eval.:** evaluación.

Tabla 2: Resultados (continuación).

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neurológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
	54/M		DS.	Hipercolesterolemia	Irritabilidad e inseguridad.	Moderada anomia, parafasias semánticas. Poco informativo. Ecolalia, agrafía lexical.	CPM: 26/36. Test de Boston. TCC. EEG.	1987 dificultad en encontrar nombres, irritabilidad. 1989 sugiere sordera verbal.	Farmacológico
Montañés P. et al. (2001) ¹⁹	52/H	Atrofia temporal bilateral, ↑ hemisferio dch. Alargamiento ventrículos laterales.	APP.		Cambios en el estilo de la personalidad.	Afasia. Déficit de memoria. Alt. comprensión, fluidez verbal y errores tipo fonológico.	Escala Hachinsky. EEG. TAC. PAF. Test discriminación sonidos no verbales. Token Test. WAIS. WCST.	Episodios no comprensión. Se acentúan síntomas afásicos.	
	60/M	Atrofia temporal anterior izq, evolución al hemisferio dch.	DS.		Depresión moderada.	Alt. significado de las palabras. Circunloquios, disortografía, desconocimiento de palabras.	Escala de Hachinsky: 2. TAC.	Evaluada por deterioro progresivo de memoria y denominación, 4 años evolución.	
Fonseca-Silva K. et al. (2020) ²⁰	67/M	Atrofia cortical asimétrica temporal izq, frontal y gliosis.	DFT. APPnF.	HTA. Migraña crónica.	Agresividad.	Disminución del lenguaje, anomia marcada.	RMC.	2 años y medio con problemas de lenguaje.	Estimulación cognitiva en lenguaje (19 sesiones de 30 min, 2 a la semana).
Aguillón-Solís C. et al. (2019) ²¹	65/H	Atrofia en hemisferio izq, mayor intensidad en lóbulo frontal e ínsula.	DFT. APPnF.			Alt. ritmo de emisiones, fluidez, recuperación léxico. Afasia de Broca. Tx de lectura. Circunloquios.	Estudio de imagen. Test de Afasias de Western.		

M: mujer, **H:** hombre, **↑:** aumento, **dch.:** derecho, **izq.:** izquierda, **DS:** demencia semántica, **APP:** afasia progresiva primaria, **DFT:** demencia frontotemporal, **APPnF:** afasia progresiva primaria no fluente, **HTA:** hipertensión arterial, **Alt.:** alteración, **Tx.:** trastorno, **CPM:** matrices progresivas coloreadas de Raven, **TCC:** tomografía craneal computarizada, **EEG:** electroencefalograma, **TAC:** tomografía axial computarizada, **PAF:** prueba de articulación de fonemas, **WAIS:** escala de Wechsler de inteligencia para adultos, **WCST:** test de clasificación de tarjetas de Wisconsin, **RMC:** resonancia magnética craneal.

Tabla 2: Resultados (continuación).

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neurológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
Baeza S. et al. (2012) ²²	54/M	Cambios involutivos de predominio fronto-parietal, hemisferio izq.	DFT. Afasia logopénica.	HTA.	Olvidos, cambios de humor. Tx visoconstructivo y disfunción ejecutiva.	Paragramatismos. Parafasias fonémicas y semánticas. Circunloquios. Alt. en escritura. Disnomia.	MOCA: 8/30. CPM: 7/36. Test de Boston. RMC.	Inicia con olvidos, cambios de humor, alt. de lenguaje. ↑ alt. lenguaje, atención, memoria.	
González R.S. et al. (2013) ²³	65/H	Atrofia cortical global, parietal bilateral. Hipoperfusión temporal izq con extensión frontal anterior y perilenticular.	DFT, predominio frontal.	HTA, hiperplasia benigna de próstata e hiperuricemia. Madre con EA.	Alteraciones en conducta. Ansiedad, irritabilidad.		RMC. TCC.	Ingresa en psiquiatría por alteraciones en conducta. Empeoramiento de pruebas neuropsicológicas.	
Ostrosky-Solís F. et al. (2008) ²⁴	51/M	Atrofia parenquimato-sa frontotemporal. Paroxismos de punta, región frontal bilateral ↑ hemisferio dch.	DFT	Tía materna con cuadro similar.	Apatía, cuadro depresivo.	Lenguaje vacío. Parafasias semánticas. Anomia. Alt. de memoria.	NEUROPSI. BANFE. BDI. BAI. RMC.		Farmacológico Terapia psicológica.
González R. et al. (2007) ²⁵	57/M	Moderada involución frontotemporal izq. Hipoperfusión en corteza medial anterior.	DFT. DS.			Alt. cálculo, atención, escritura, lectura, evocación. Poco informativo, anomia, parafasias verbales. Circunloquios. Alt. denominación, comprensión de órdenes y memoria semántica.	TAC. SPECT. MMSE:15/30. FAB: 9/18. CPM: 29/36. DRS de Mattis: 110/144. FCRO. TMT. WAB:67,6. PICA: 12,3/15.	Inicio en 2004, menos conversación. 10 meses después, olvidos.	Farmacológico

M: mujer, **H:** hombre, **izq.:** izquierdo/a, **↑:** aumento, **dch.:** derecho, **DFT:** demencia frontotemporal, **DS:** demencia semántica, **HTA:** hipertensión arterial, **EA:** enfermedad de Alzheimer, **Tx.:** trastorno, **Alt.:** alteración, **MOCA:** evaluación cognitiva de Montreal, **CPM:** matrices progresivas coloreadas de Raven, **RMC:** resonancia magnética cerebral, **TCC:** tomografía craneal computarizada, **NEUROPSI:** instrumento de evaluación psicológica breve, **BANFE:** batería neuropsicológica de funciones ejecutivas y lóbulos frontales, **BDI:** inventario de depresión de Beck, **BAI:** inventario de ansiedad de Beck, **SPECT:** tomografía computarizada por emisiones de fotones, **MMSE:** test Mini-mental de Folstein, **FAB:** frontal assessment battery, **DRS:** escala de demencia, **FCRO:** copia de figura compleja de Rey, **TMT:** trail making test, **WAB:** Western aphasia battery, **PICA:** índice de habilidades comunicativas de Porch.

Tabla 2: Resultados (continuación).

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neurológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
Caixeta L. et al. (2005) ²⁶	63/H	Atrofia bitemporal asimétrica, predominio a la izq.	DFT. DS.		Aislado, introvertido, callado.	Alt. en fluencia verbal, sustitución, memoria semántica Dislexia superficial, errores ortográficos Hipofonía.	RMC. SPECT. MMSE. Batería de Wechsler. EAVD.	En 1998 olvido progresivo de nombres y significado de palabras. ↑ callado y aislado.	
Méndez L. et al. (2010) ²⁷	70/M		DFT.		Alt. atención, irascibilidad, agresividad verbal.	Alt. memoria, logorrea. Sd. disejecutivo con compromiso de lenguaje y velocidad motora.		2000 más de 9 años de evolución de síntomas. ↓ expresividad en lenguaje, labilidad emocional y desorientación espacial.	
	75/H		DFT. APP.		Episodio de desorientación. Agresividad, impulsividad.	Parafasias semánticas y fonéticas. Alt. en lenguaje, denominación, comprensión. Agramatismo.	Test de Boston. COWA. Stroop. TMT forma A y forma B. RAVLT.	Evolución de los síntomas de 2 años. Deterioro en lenguaje.	
	67/M	Atrofia cortical de predominio temporal izq.	DFT. DS.		Cambios en conducta y afecto. Prosopagnosia.	Alt. en lenguaje, memoria, comprensión. Anomia, ecolalia, neologismos, parafasias, circunloquios, habla desorganizada. Apraxia visuoconstruccional	RMC. Test de Boston. COWA. FCRO.	Varios años de evolución. Cambios neuroconductuales.	

M: mujer, **H:** hombre, **izq.:** izquierdo/a, **DFT:** demencia frontotemporal, **DS:** demencia semántica, **APP:** afasia progresiva primaria, **Alt.:** alteración, **Sd.:** síndrome, **RMC:** resonancia magnética cerebral, **SPECT:** tomografía computarizada por emisiones de fotones, **MMSE:** test Mini-mental de Folstein, **EAVD:** escala de actividades de la vida diaria, **COWA:** controlled oral word association, **TMT:** trail making test, **RAVLT:** test de aprendizaje verbal de Rey, **FCRO:** copia de figura compleja de Rey, **↑:** más, **↓:** menos.

Tabla 2: Resultados (continuación).

Autores /Año	Nº/ Edad/ Sexo	Lesión anatómica	Diagnóstico	Antecedentes personales y/o familiares	Síntomas médicos /neurológicos / psicológicos	Síntomas logopédicos	Pruebas de evaluación	Evolución de la enfermedad	Tratamiento
Pérez C. et al (2012) ²⁸	52/H	Alt. estructurales y funcionales en región anterior e inferior de ambos lóbulos.	DFT. DS.		Cambios de carácter.	Alt. denominación, comprensión, memoria. Circunloquios, palabras comodín, parafasias verbales. Estereotipos, coprolalia. Tx de comprensión, de carácter semántico.	RMC. SPECT. MEC:30/35. Test de Boston. Test de Snodgrass.	Inicio a los 50 años.	SAAC (se pretende que comunique a los dos años de intervención).
Moreira S. et al. (2017) ²⁹	74/H	Atrofia de lóbulos prefrontal y temporal anterior.	DFT. VF.	Diabetes mellitus tipo 2 asociada a coma hiperosmolar hiperglicémico, insuficiencia renal aguda.	Dificultades en deglución	Alt. en cambios del lenguaje, menos discurso. Fase inicio estereotipias, fase final mutismo. Afasia motora.	TCC.	2008 alt. de conducta social con ausencia del control del impulso.	Farmacológico
Gibbons C. et al.(2012) ³⁰	57/H		DFT. APP.		Cambios en comportamiento.	Alt. comprensión, recuperación de palabras, fluencia verbal y repetición. Afasia, sordera de palabras.	MMSE:26/30. Batería de afasia y comprensión lectora. Eval.audiológica integral. RMC.	Inicio de síntomas 6 meses antes.	Farmacológico

H: hombre, **Alt.:** alteración, **DFT:** demencia frontotemporal, **DS:** demencia semántica, **VF:** variante frontal, **APP:** afasia progresiva primaria, **Tx.:** trastorno, **RMC:** resonancia magnética cerebral, **SPECT:** tomografía computarizada por emisiones de fotones, **MEC:** test mini examen cognoscitivo de Lobo, **TCC:** tomografía craneal computarizada, **MMSE:** test Mini-mental de Folstein, **Eval.:** evaluación, **SAAC:** sistema alternativo y aumentativo de comunicación.

Tras haber llevado a cabo un análisis detallado de la información recogida (Tabla 2. Resultados), se pasará a exponer los resultados obtenidos, siguiendo el orden marcado en los apartados de la tabla y explicándolos de manera que se relacionen con los objetivos planteados para el estudio.

Número, edad y sexo de los pacientes.

En total han sido analizados 20 artículos de casos clínicos, donde se recogen datos de 127 personas de edades comprendidas entre los 35 a los 82 años (siendo la media de edad 60 años). De 63 pacientes se desconoce el sexo y de los 64 restantes, se sabe que 36 pertenecen al sexo femenino y 28 al masculino. (Gráfico 1. Datos de pacientes).

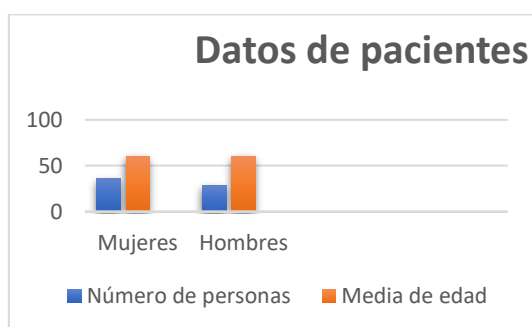


Gráfico 1. Datos de pacientes.

Lesiones anatómicas.

A excepción de 6 casos clínicos, como los aportados por Donoso A. et al.¹⁷, Méndez L. et al.²⁷, Gibbons C. et al.³⁰, todos ellos han presentado algún tipo de lesión anatómica provocando una afección cerebral. Las más comunes y que más se han presentado han sido hipoperfusión frontal o frontotemporal bilateral, hipoperfusión parieto-occipital izquierda, hipoperfusión parietotemporal bilateral; así lo describe Donoso A. et al.³ en su estudio. Y también atrofia frontal o frontotemporal bilateral, atrofia frontotemporal asimétrica, atrofia en hemisferio izquierdo, atrofia cortical global, predominio parietal bilateral, atrofia de lóbulos prefrontal y temporal anterior como se describe en el caso de Moreira S. et al.²⁹.

Además, podemos encontrar también algunos individuos que presentan otras afecciones, como nos indica Donoso A. et al.¹⁶ en su segundo caso: dilatación

ventricular y atrofia cortical frontal y temporal anterior, bilateral y simétrica y, en su tercer caso: dos infartos lacunares.

Todas estas lesiones han sido observadas a través de una exploración neurológica, y en aquellos que no se registra afección es porque no existe o porque no se le han realizado las pruebas correspondientes para ese estudio.

Diagnóstico.

Una vez se han recopilado los datos necesarios, como son las lesiones anatómicas, se dispone a realizar un diagnóstico al paciente.

Entre los tipos de demencia frontotemporal que se podían encontrar se ha realizado una clasificación. Dentro de esta y según los datos recogidos, se puede observar que predomina el diagnóstico de demencia frontotemporal en su variante frontal con 79 casos de pacientes. Así lo refleja Donoso A. et al.³ y Donoso A. et al.¹⁷ en su trabajo. A este le seguiría la afasia progresiva primaria, con un total de 23 personas (10 presentando APPF como se observa en los estudios de Donoso A et al.³ Donoso A. et al.¹⁷, y 13 APPnF, dos de ellos aportados por Fonseca-Silva K. et al.²⁰ y Aguillón-Solís C. et al.²¹); después continuaría el diagnóstico de demencia semántica, con 10 casos, como son los dos aportados por Donoso A. et al.¹⁸; y por último se encontraría el caso de afasia logopéica de Baeza S. et al.²² (Gráfico 2. Tipos de diagnósticos).

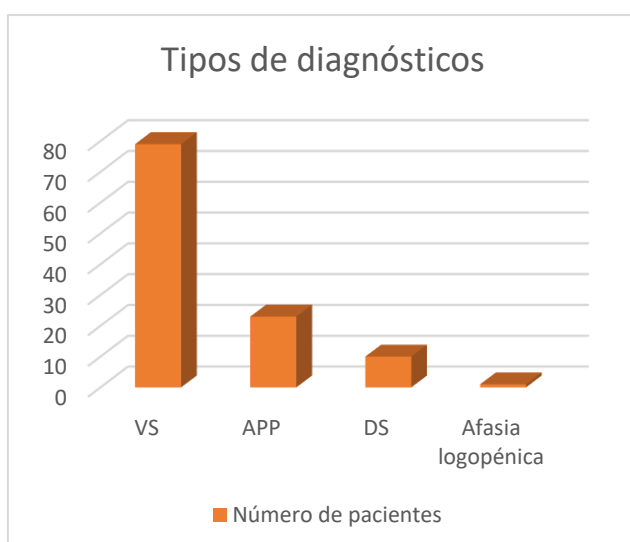


Gráfico 2. Tipos de diagnósticos.

Por otra parte, se puede destacar que, aunque en menor medida, también se han encontrado casos en los que la demencia frontotemporal está asociada a otra enfermedad, como, por ejemplo: demencia frontotemporal (DFT) y esclerosis lateral amiotrófica (ELA). En este sentido encontramos 7 casos de los presentados, de los estudios de Donoso A. et al.³ y Pávez A. et al.¹⁵. Y también encontramos demencia frontotemporal debida a ICTUS como en el caso aportado por Santos-Zambrano Y.M. et al.¹⁴. (Gráfico 3. Diagnóstico de demencia frontotemporal asociado).

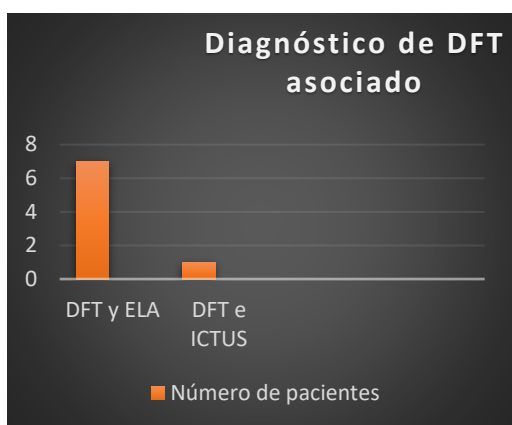


Gráfico 3. Diagnóstico de DFT asociado.

Antecedentes personales y/o familiares.

Observando todos los casos presentados, los antecedentes tanto personales como familiares son escasos, y se puede ver que han sido aportados por 11 de los 20 artículos recogidos.

El antecedente personal a destacar por estar presente en varios sujetos es la hipertensión arterial (HTA), como se ha observado en el estudio de Baeza S. et al.²². Seguido de este podemos encontrar dos casos que presentan episodios de migraña crónica (aportados por Álvarez Vázquez B. et al.¹² y Fonseca-Silva K. et al.²⁰) y algunos con antecedentes familiares e intervenciones quirúrgicas como es el que presenta González R.S. et al.²³ de hiperplasia benigna de próstata y madre con Enfermedad de Alzheimer.

Además, se pueden recoger datos de algún otro antecedente como el que nos presenta Moreira S. et al.²⁹ de diabetes mellitus de tipo 2, o hipercolesterolemia, como el caso de Donoso A. et al.¹⁸.

Por otra parte, en antecedentes familiares destaca que, en 12 de los estudios, hay algún miembro con algún tipo de demencia, como en el estudio aportado por Ostrosky-Solís F. et al.²⁴.

Síntomas médicos/neurológicos/psicológicos.

Muchas de las personas que padecen demencia frontotemporal se dan cuenta de esto porque bien ellos o sus familiares, comienzan a notarles distintos en su carácter y comportamiento, dejando ver unos llamativos **síntomas psicológicos**, como pueden ser los recogidos en la tabla: cambios en comportamiento y conducta, agresividad, impulsividad, irritabilidad, aislamiento, apatía, cuadro depresivo, ansiedad, cambios de humor, cambios en la personalidad o alteraciones afectivas entre otros. Estos han sido registrados en la mayoría de los casos, pero sobre todo en aquellos de demencia semántica, como en el estudio de Caixeta L. et al.²⁶ o el de Pérez C. et al.²⁸.

Además de estos, también se han podido observar llamativos **síntomas neurológicos** en pacientes con demencia frontotemporal y ELA, los cuales son disfagia orofaríngea leve, sialorrea, reflejo nauseoso y tusígeno ausentes, paresia velar e irritabilidad (como es el caso que presenta Pavez A. et al.¹⁵); o también debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones con signos piramidales, como presentan los sujetos observados en el artículo de Donoso A. et al.³.

En el caso de demencia frontotemporal e ICTUS, del estudio de Santos-Zambrano Y.M. et al.¹⁴ podemos encontrar sintomatología común de estas enfermedades como es la disminución de fuerza muscular de hemicuerpo derecho.

Además de todos los síntomas neurológicos nombrados, a destacar serían disfunción ejecutiva como los presentados por Rodríguez Leyva I. et al.¹³ o Baeza S. et al.²², o también el Sd. de Gerstmann que aparece en casos aportados por Donoso A. et al.³ o Donoso A. et al.¹⁷.

Por último, dentro de los **síntomas médicos** los más llamativos son los mareos, como en el caso aportado por Donoso A. et al.¹⁶ de demencia semántica.

Síntomas logopédicos.

Se puede observar que, según el análisis registrado en la tabla, todos los pacientes, a excepción de uno (el caso de González R.S. et al.²³), tienen síntomas logopédicos debidos a la enfermedad.

La mayoría del resto de pacientes presentan una sintomatología logopédica muy similar, sobre todo, aquellos que comparten una clínica parecida de demencia frontotemporal. Por este motivo, se va a analizar cada variante por separado, observando los principales síntomas presentados (Gráfica 4. Clínica de la demencia frontotemporal).

Variante frontal:

Se han analizado 79 personas con demencia frontotemporal en su variante frontal, siendo por este motivo la más presentada en los casos analizados (el 70%).

En esta se han registrado casos en los que se pueden observar extremos como en el aportado por Donoso A. et al.³ en los que hay sujetos con verborrea o mutismo, y después podemos observar también otros síntomas como los que se observan en el estudio de Moreira S. et al.²⁹ que son dificultad a la hora de comunicar, fase inicio discurso estereotipado, fase final mutismo, afasia motora, etc.

Afasia Progresiva Primaria (APP):

Dentro de este estudio, la afasia progresiva primaria es la segunda forma de presentación más común. De las 23 personas (el 20%) registradas con esta variante, como el primer caso de Montañés P. et al.¹⁹ o el de Gibbons C. et al.³⁰, se pueden realizar dos divisiones: Afasia Progresiva Primaria Fluente (APPF) y Afasia Progresiva Primaria no Fluente (APPnF). En relación a la **APPF** se han analizado 10 casos, uno de ellos sería el de Montañés P. et al.¹⁹ donde se observan déficits de memoria, dificultad en la comprensión, etc, o en el de Donoso A. et al.³ que se anotan síntomas como anomia, parafasias, afasia de Wernicke.

La **APPnF** se presenta en mayor medida que la anterior y se han observado 13 casos de los que se han recogido síntomas variados. En cuanto a las alteraciones observadas, si nos fijamos en el estudio de Aguillón-Solís C. et al.²¹ se recogen síntomas como un ritmo lento en emisiones, problemas en recuperación del léxico, lenguaje no fluido, circunloquios, afasia de Broca y trastorno de lectura. Rodríguez-Leyva I. et al.¹³ además, nos muestra un caso en el que se observan además sintomatología como agramatismo, parafasias fonológicas y semánticas, anomia, apraxia en discurso, dislexia, agrafía, etc.

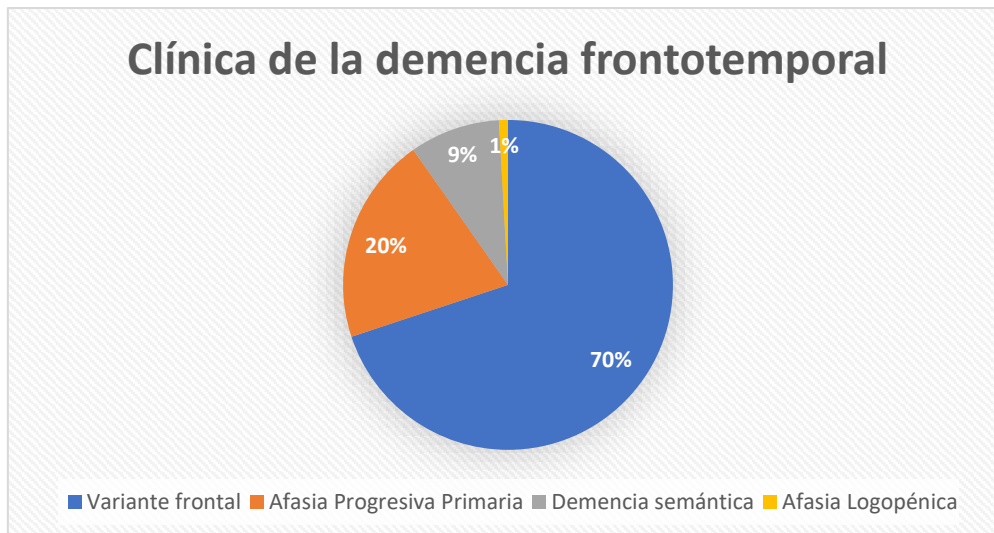
Demencia semántica:

Es la tercera variante más presentada en los casos recogidos en este trabajo, con un total de 10 casos (el 9%), y se han podido recoger síntomas logopédicos muy variados. En el tercer caso de Méndez L. et al.²⁷ se observan alteraciones en la expresión como anomia, cambios en el lenguaje, neologismos, ecolalia, habla desorganizada, dificultades en la comprensión y otras alteraciones como es una apraxia visuoconstruccional o fallos en memoria.

Por otro lado, en el primer caso aportado por Pérez C. et al.²⁸ podemos observar fallos en la expresión como dificultades en denominación, circunloquios, palabras comodín, parafasias verbales, estereotipias, coprolalia, y en la comprensión existe un trastorno de carácter semántico. Además, hay anotadas pérdidas de memoria.

Afasia logopénica:

Dentro de las variantes de la demencia frontotemporal, se ha recogido un caso de afasia logopénica (el 1%), siendo por este motivo, la menos presentada. En él, Baeza S. et al.²² observa síntomas como dificultades progresivas del lenguaje, paragramatismos, parafasias fonémicas y semánticas, circunloquios, dificultades en escritura y disnomia.



Gráfica 4: Clínica de la demencia frontotemporal.

Demencia frontotemporal y ELA:

Observando los síntomas recogidos en los casos de demencia frontotemporal asociada a otra enfermedad, se han observado en mayor proporción los casos de ELA, con un total de 7. En uno de ellos, el aportado por Pávez A. et al.¹⁵ se observan síntomas como disartria con hipernasalidad, imprecisiones consonánticas y vocálicas, voz soplada y baja intensidad, incoordinación fonorrespiratoria y trastorno cognitivo-comunicativo multidominio. Por otro lado, en los casos presentados por Donoso A. et al.³ solo se observa disartria o anartria.

Demencia frontotemporal e ICTUS:

Al igual que en la afasia logopénica, solo se ha observado un caso de demencia frontotemporal asociada a un ictus, reflejado en el estudio de Santos-Zambrano Y.M. et al.¹⁴. En él se han recogido síntomas como dificultades en la expresión del lenguaje, ecolalia, parafasias, tartamudeo, disprosodia, frases breves, tono muy bajo, trastorno del habla, entre otros.

Pruebas de evaluación.

A excepción de un caso a todos se les ha realizado mínimo una prueba de evaluación, ya sea neurológica o logopédica.

Dentro de las **pruebas neurológicas**, las más utilizadas han sido la Resonancia Magnética Cerebral (RMC) (recogida por ejemplo por Donoso A. et al.¹⁷, Baeza S. et al.²² y Fonseca-Silva K. et al.²⁰), la Tomografía Craneal Computarizada (TCC), la Tomografía Axial Computarizada (TAC), el Electroencefalograma (EEG) y la Tomografía Computarizada por Emisión de Fotones (SPECT), como se observa en los estudios de Caixeta L. et al.²⁶ y Pérez C et al.²⁸. Gracias a estas pruebas han sido recogidas las lesiones anatómicas explicadas anteriormente por las cuales se ha podido establecer un diagnóstico anatómico con más exactitud.

Por otro lado, también se han recogido las **pruebas de evaluación del ámbito logopédico** realizadas, y las más comunes han sido test Mini Mental de Folstein (MMSE) como puede observarse en el estudio de Pávez A. et al.¹⁵ y Santos-Zambrano Y.M. et al.¹⁴, test mini examen cognoscitivo de Lobo (MEC), test de denominación de Boston, Token Test, la evaluación cognitiva Montreal (MOCA) y otras menos comunes como, por ejemplo, test de afasias de Western, test de discriminación fonológica verbal, batería de afasia y comprensión lectora utilizada por Gibbons C. et al.³⁰.

Se han podido analizar puntuaciones muy variadas en estas pruebas, comparando por ejemplo el caso aportado por Gibbons C. et al.³⁰ que obtuvo un 26/30 en el MMSE, y el primer caso de Donoso A. et al.¹⁶ con un 10/30 en el mismo test.

Por último, debido a la gran cantidad de síntomas psicológicos que presentan algunos de los pacientes, se les han realizado también **pruebas psicológicas**, como las utilizadas en el estudio de Ostrosky-Solís F. et al.²⁴ que son el instrumento de evaluación neuropsicológica breve (NEUROPSI), inventario de Depresión de Beck, o el inventario de Ansiedad de Beck.

Evolución de la enfermedad.

En la mayoría de los casos observados, y en los que se ha podido conocer una evolución de la enfermedad, se han analizado una serie de pasos similares o muy parecidos entre los individuos. La mayoría de los pacientes o sus familiares refieren que los síntomas aparecieron bastante tiempo antes de su primera evaluación o de su diagnóstico, ya sean meses o incluso años. Muchos comentan que los síntomas de inicio fueron más bien psicológicos, como por ejemplo irritabilidad, cambios en la conducta, apatía, etc. y que más tarde comenzaron a observarse síntomas de otro tipo como neurológicos o logopédicos, o también a agravarse aquellos que ya habían aparecido. Un ejemplo podría ser el caso aportado por Baeza S. et al.²² quien inicia con olvidos, cambios de humor, dificultades de lenguaje, y a medida que avanza la enfermedad aumentan las alteraciones de lenguaje, atención y memoria.

O también como el caso de Rodríguez-Leyva I. et al.¹³ donde se observa una persona que inicia con llanto fácil, muy callada y posteriormente ocurre la pérdida de lenguaje.

Tratamiento.

La información aportada acerca del tratamiento en los artículos escogidos es muy escasa, y normalmente no se explica cuál es el correspondiente a seguir con cada paciente, o si se explica, se realiza de forma muy breve sin aportar detalles sobre este. (Gráfica 5. Tratamientos planteados.).

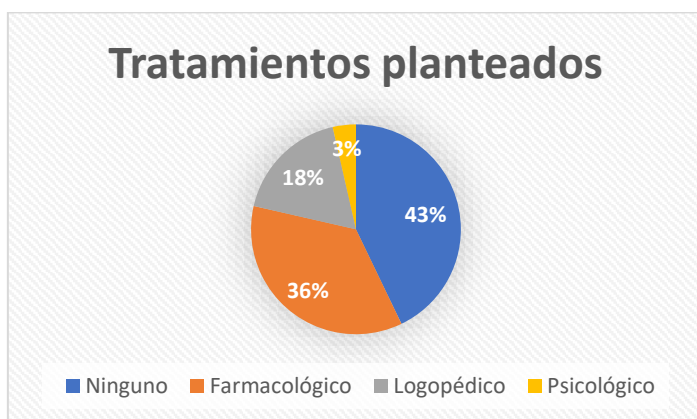
En la mayoría de los casos (en un 43%), como ocurre en los tres estudios de Méndez L. et al.²⁷ no se especifica ningún tipo de tratamiento médico, psicológico, logopédico, ni tampoco farmacológico. El motivo es desconocido, pues no aportan este tipo de información. Se puede suponer que se les proporciona algún tipo de terapia que no ha sido recogido en el estudio, porque quizá no era un objetivo del análisis.

El tratamiento más recogido es el farmacológico (un 36%), pero no se conoce si es efectivo o no para estos pacientes ya que no se aportan datos a mayores sobre la evolución clínica. La mayoría de los casos con este tratamiento tienen

un diagnóstico de demencia semántica, como es el caso aportado por González R. et al.²⁵.

A continuación de este tratamiento se encontraría el logopédico, del cual solo se han recogido 4 pacientes (un 18%). En uno de ellos, el aportado por Pérez C. et al.²⁸ de demencia semántica, se propone un SAAC, con el que se pretende que el individuo se comunique a los dos años de intervención. También se recoge el caso de Fonseca-Silva K. et al.²⁰ donde se plantea una estimulación cognitiva enfocada en el lenguaje (19 sesiones de 30 min, 2 a la semana). Y por otro lado tendríamos los de Pávez A. et al.¹⁵ y Donoso A. et al.¹⁸.

Por último, tan solo en el caso de Ostrosky-Solís F. et al.²⁴ se especifica la terapia psicológica como tratamiento.



Gráfica 5. Tratamientos planteados.

DISCUSIÓN

En la revisión sistemática presentada se ha realizado el análisis y comparación de una serie de artículos científicos con el fin de responder a los cuatro objetivos planteados sobre la demencia frontotemporal y a otros datos relevantes en este estudio.

En primer lugar, a pesar de que la demencia frontotemporal afecta tanto a hombres como a mujeres estando más retratada en el sexo masculino, en nuestro trabajo la mayoría de los casos estudiados han sido mujeres, así como en los artículos descartados para esta revisión.⁴

Fijándonos en el primer objetivo ‘conocer las lesiones anatómicas asociadas al diagnóstico de demencia frontotemporal’, se ha observado que en la mayoría de las afecciones cerebrales han sido dañados los lóbulos frontales y temporales con signos de atrofia o hipoperfusión, lo cual ayuda mucho a la hora de diagnosticar a estos pacientes y poder hacer un buen diagnóstico diferencial con otras enfermedades similares u otros tipos de demencia como puede ser la enfermedad de Alzheimer³.

Por otra parte, al inicio de la revisión, se pensó que la genética iba a tener más relevancia en el estudio, puesto que a pesar de que no se ha aclarado aún la relación exacta entre los genes identificados y la demencia frontotemporal⁴, se creyó que en la mayoría de los casos se recogerían antecedentes familiares con este tipo de enfermedad o similar. Esto no solo no ocurre en muchos de los artículos escogidos, sino que solo se observa en dos de ellos.

A la hora de analizar los síntomas psicológicos que presentan los individuos escogidos para la revisión, prácticamente todos ellos (al menos de aquellos de los que se conocen estos síntomas) cumplen con los criterios establecidos para la demencia frontotemporal, teniendo en cuenta que presentan mínimo 3 de los 6 síntomas requeridos, y llama la atención que varios han sido repetidos en distintos pacientes, por ejemplo el inicio temprano de pérdida de simpatía o apatía y otros apenas han aparecido, como por ejemplo hiper-oralidad y cambios en la dieta.²

Entrando en la relación que tiene la demencia frontotemporal con la logopedia, son múltiples y muy variados los síntomas que presentan las personas que lo padecen. Además, llama la atención que a excepción de uno de ellos todos presenten alguna alteración logopédica, a nivel de expresión, comprensión, lectoescritura o memoria entre otros.

Comparando la clínica que presentan los diferentes tipos de síndromes en la 'Tabla 1. Clasificación clínica de las demencias frontotemporales', con la obtenida a raíz de los datos de la 'Tabla 2. Tabla de resultados' se puede observar la similitud que hay entre ellos y también pequeñas contrariedades que existen. Por ejemplo, en la demencia semántica concuerda la clínica comentada con relación a las parafasias verbales, pero también teóricamente se indica que la fluidez verbal en estos casos no está alterada⁵, y la persona analizada en el estudio de Caixeta L. et al.²⁶ lo contradice afirmando que en su caso sí lo está.

Una vez se han leído, revisado y analizado distintos artículos, afirmamos la importancia que tiene la correcta evaluación e intervención de un profesional especialista en cada uno de los ámbitos para poder llegar a aportar una calidad de vida lo más favorable posible a cada uno de los pacientes con demencia frontotemporal.

En concreto en el tema de la evaluación se ha conseguido obtener información variada de diferentes pacientes tanto a nivel neurológico como logopédico y psicológico y se le ha dado, por lo tanto, la importancia que tiene en estas enfermedades para una posterior propuesta de intervención o tratamiento adecuados para cada individuo.

Es aquí donde encontramos desventajas dentro de esta patología, pues a pesar de tener gran importancia el papel del logopeda en la demencia frontotemporal tanto para el paciente como para la familia¹¹, no se le brinda el valor que tiene ya que elaborando esta revisión se ha comprobado que son muy escasos los estudios que presentan algún tipo de intervención logopédica, y, aquellos que lo hacen, no la desarrollan ni aportan información acerca de los pasos que debería seguir el tratamiento en este ámbito según cada paciente y los síntomas logopédicos que este presenta.

Por lo tanto, es llamativo que, sabiendo que el tratamiento de esta enfermedad neurodegenerativa es principalmente sintomático o de soporte⁶, en la mayoría de los casos analizados el tratamiento ha sido farmacológico y en algunos de ellos se ha aclarado que no ha sido útil. Por otra parte, este tipo de tratamiento podría llegar a ser eficaz para los síntomas médicos o neurológicos, pero no tendría relevancia en el ámbito logopédico y esas alteraciones se mantendrían y agravarían con el paso del tiempo a mayor velocidad.

Omitiendo el trabajo del logopeda, se priva al paciente de conseguir estrategias que mejoren cuanto antes su comunicación y de incorporar en su vida posibles sistemas alternativos o aumentativos que le sean necesarios para mantener una buena calidad de vida. Además, tratando los síntomas logopédicos se podría llegar a evitar la aparición de trastornos psicológicos como es la depresión o la ansiedad¹¹.

En resumen, por este motivo se hace necesaria la investigación futura de la intervención logopédica en demencia frontotemporal y la eficacia que tiene en estos pacientes para obtener los conocimientos necesarios como profesional en este tipo de tratamiento y poder corregir o disminuir las alteraciones de lenguaje y comunicación de estos sujetos con la finalidad de que avance la enfermedad lo menos rápido posible.

CONCLUSIONES

Una vez finalizada esta revisión sistemática acerca de la demencia frontotemporal, se han llegado a una serie de conclusiones en relación a los objetivos planteados:

- Tanto el paciente como la familia tiene que estar alerta en el momento que se empieza a observar algún tipo de síntomas, pues es una enfermedad que puede aparecer en cualquier momento y a cualquier persona, tenga un componente genético o no, y su deterioro ocurre de manera progresiva.
- Ya que muchas veces la familia es quien detecta la enfermedad y también a quien perjudica esta de manera directa (además de al propio paciente) se les debería proporcionar mayor ayuda en el proceso, tanto a modo de orientación como a modo afectivo para saber llevar sus emociones frente a la patología que afecta a su familiar.
- Las pruebas de evaluación tanto logopédicas como neurológicas o psicológicas tienen gran relevancia en esta patología pues son las que van a ayudar a reconocer el diagnóstico de la enfermedad. Permiten conocer las lesiones anatómicas que se producen y recabar información acerca de toda la sintomatología del paciente para después realizar una intervención adecuada a este.
- Realizar un diagnóstico lo más temprano posible, cuando los síntomas están iniciándose, va a ayudar en el proceso para que el deterioro no avance tan rápido.
- Se conoce que el tratamiento farmacológico no resulta eficaz, y si lo es en algunos, no llega a frenar síntomas del lenguaje y comunicativos, importantes también en la vida del paciente. Por este motivo se debería dar a conocer en mayor medida el papel del logopeda y la importancia que tiene este en enfermedades de este tipo, pues puede disminuir las

alteraciones de este ámbito y conseguir así una mejora en la calidad de vida del paciente.

- Al ser una enfermedad tan compleja y con una sintomatología tan variada, es muy importante que la intervención esté compuesta por varios profesionales coordinados entre sí, que traten de manera conjunta al paciente y a su familia.
- La información en los artículos seleccionados, acerca de la intervención logopédica es muy escasa por no decir prácticamente nula, pues solo en un artículo se ha conseguido saber qué tratamiento logopédico se iba a llevar a cabo con el paciente y su duración, pero no se explicaba en qué iba a consistir o qué objetivos se iban a perseguir.
- Es necesario que en futuras investigaciones se dé más relevancia a la logopedia y al tratamiento que se les da a las alteraciones del lenguaje y la comunicación de estos pacientes para que se dé voz a este profesional. Es fundamental conocer la importancia que tiene en estas patologías, y proporcionar así datos sobre intervenciones ya realizadas para conocer su eficacia y su posible uso en otras similares y/o futuras.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garre J, Parc O, Martí H, Juliá IE. Epidemiología de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Rev Neurol. 2018; 66 (11): 377-386.
2. Custodio N, Montesinos R, Alarcón JO. Evolución histórica del concepto y criterios actuales para el diagnóstico de demencia. Rev Neuropsiquiatr. 2018; 81 (4): 235-250.
3. Donoso A, Las Malvas S, Figueroa C, Gómez R, Behrens MI. Demencia frontotemporal: Experiencia clínica. Rev Méd Chile. 2009; 137: 900-905.
4. Lillo Z P, Leyton M C. Demencia frontotemporal, cómo ha resurgido su diagnóstico. Rev Méd Clín Las Condes. 2016; 27 (3): 309-318.
5. González L, Fernández-Guinea S. Demencia frontotemporal: manifestaciones clínicas y repercusiones forenses. Doctorado en Psicología Clínica, Legal y Forense. 2005; 5: 87-106.
6. Pantoja G, Fernández V, Henríquez C, Martínez A, Desviat V, Molina López-Nava. Enfermedad neurodegenerativa: demencia frontotemporal. Sanid mil. 2020; 76 (1): 39-40.
7. Morales A.C. Acuña L.E. Demencia frontotemporal. Psyciencia. 2021 [citado 24 de junio de 2022]. Disponible en: <https://www.psyciencia.com/demencia-frontotemporal/>
8. Donoso A, González R, Behrens M.I. El espectro de las demencias frontotemporales. Rev Hosp Clí Univ Chile. 2009; 20:231-8.
9. Irigorri A. Demencia frontotemporal. Rev Colomb Psiquiat. [Internet]. 2007; [citado 24 de junio de 2022]; 36 (1). Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/806/80615418012.pdf>
10. González M, Cuetos F, Martínez C. Alteraciones léxico semánticas en dos variantes de la demencia fronto-temporal. Rev Esp Neuropsicol. 2006; 8 (3-4): 105-119.
11. Fernández A. ¿Qué es la afasia progresiva primaria? [Internet]. Red Menni de Daño Cerebral. 2012 [citado 18 de junio de 2022]. Disponible en: <https://dañocerebral.es/publicacion/que-es-la-afasia-progresiva-primaria/>
12. Álvarez B, López P de J, González J. Demencia frontotemporal desde una mirada neuropsicológica. Rev cuba med mil. [Internet]. 2021 [citado 18 de junio de 2018]; 50 (3). Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572021000300026

13. Rodríguez I, Oliva J, Cueli S, Carrizales J, Chi E, Jiménez M. Demencia frontotemporal: revisión y nuestro punto de vista. *Rev Mex Neuroci.* 2018; 19 (6): 20-31.
14. Santos-Zambrano YM, Dueñas-Mendoza MJ. Efectos psicosociales de la demencia frontotemporal. Estudio de un caso. *Santiago.* 2021; (155): 128-138.
15. Pavez A, Saá N. Demencia frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica: presentación de un caso clínico. *Rev Chil Neuro-Psiquiat.* 2015; 53 (4): 286-293.
16. Donoso A, Salinas P. Demencias frontotemporales: Tres casos de la variante frontal. *Rev Chil Neuro-Psiquiat.* 2015; 53 (4): 286-293.
17. Donoso A, Arecheta P, González R. Lenguaje oral en demencias frontotemporales. Experiencia personal y revisión del tema. *Rev Chil Neuro-Psiquiat.* 2009; 47 (2): 114-123.
18. Donoso A, González R, González P, Pugin A. Presentación de los casos. *Rev Chil Neuro-Psiquiat.* 2008; 46 (4): 280-287.
19. Montañés P, Matallana D, García R, Cano C. Deterioro selectivo del lenguaje debido a degeneración temporal focal: análisis comparativo entre un caso de Afasia Primaria Progresiva y un caso de Demencia Semántica. *Rev Asoc Colomb Gerontol Geriatr.* 2001; 42 (3), 119-130.
20. Fonseca-Silva K, Arias-Ramírez Y. Estimulación cognitiva en un caso de Afasia Primaria Progresiva no fluente. *Rev Cuad Hispanoamericanos Psicol.* 2020; 20 (1):1-14.
21. Aguillón-Solís C, Salvador-Cruz J, Marcos-Ortega J. Alteraciones de la lectura en un caso de afasia primaria progresiva no fluente. *Cuad Neuropsicol.* 2019; 13 (2): 62-72.
22. Baeza S, Bustos C, Ovando P. Afasia logopénica: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Neuro-Psiquiat.* 2012; 50 (3): 166-173.
23. González RS, Zumeta SL, Muñoz MA, Sánchez LP. Demencia frontotemporal y manía: estudio de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cuba Neurol Neurocir.* 2013; 3 (1): 77-82.

24. Ostrosky-Solís F, Madrazo I, Vélez A. Demencia frontotemporal: estudio neuropsicológico y neuroradiólogo de un caso. *Rev Neuro Neuropsiquiat Neurociencias*. 2008; 8 (1): 127-139.
25. González R, Vásquez C, Venegas P et al. Afasia progresiva fluente: ¿Una forma de presentación inicial de demencia semántica? *Rev Chil Neuro-Psiquiat*. 2007; 45 (1): 43-50.
26. Caixeta L, Mansur L. Demência semântica: avaliação clínica e de neuroimagem. Relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005; 63 (2-A):348-351.
27. Méndez L, Medina J. Demencias frontotemporales: casos ilustrativos de las diferentes presentaciones de una misma enfermedad. *Acta Neurol Colomb*. 2010; 26 (3): 21-28.
28. Pérez C, Castillo N, González S. Reaprender a comunicarse. Intervención en un caso de demencia semántica. *INFAD Rev Psicol*. 2012; 3 (1): 385-392.
29. Moreira S, Duarte S, Moreira I, Santos E. Variante comportamental da demência frontotemporal: relato de caso. *Rev Port Med Geral Fam*. 2017; 33 (2): 155-161.
30. Gibbons C, Oken B, Fried-Oken M. Augmented input reveals Word deafness in a man with frontotemporal dementia. *Behav Neurol*. 2012; 25 (2):151-154.