



Universidad de Valladolid

FACULTAD DE MEDICINA

GRADO EN LOGOPEDIA

Curso: 2021- 2022

TRABAJO DE FIN DE GRADO

INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN LA AFASIA
PROGRESIVA PRIMARIA



Presentado por:

Isabel Vaquero Diez

Tutelado por:

Cristina Agudo Alba

1. AGRADECIMIENTOS

La elaboración de este trabajo ha sido posible gracias a la colaboración de mi tutora Cristina Agudo Alba la cuál ha dedicado su tiempo a guiarme y orientarme, prestándome su ayuda y experiencia siempre que ha sido necesario.

En segundo lugar, quiero agradecer a mi familia el apoyo y motivación que me han brindado en todo momento.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. AGRADECIMIENTOS.....	2
2. RESÚMEN.....	4
3. INTRODUCCIÓN.....	6
3.1 Afasia.....	6
3.2 Afasia progresiva primaria.....	8
3.3 Epidemiología y factores de riesgo.....	9
3.4 Evolución y pronóstico.....	9
3.5 Tipos clínicos.....	9
3.6 Criterios diagnósticos.....	10
3.7 Diagnóstico diferencial.....	11
3.8 Afasia progresiva primaria y logopedia.....	12
4. OBJETIVOS.....	14
5. MATERIAL Y MÉTODOS.....	15
6. RESULTADOS.....	17
7. DISCUSIÓN.....	31
8. CONCLUSIONES.....	34
9. BIBLIOGRAFÍA.....	35

ÍNDICE DE TABLAS

TABLA 1. Resumen de la tipología de las variantes de APP.....	10
---	----

2. RESUMEN

La Afasia progresiva primaria es un síndrome clínico englobado dentro de las demencias frontotemporales, caracterizada por un deterioro del lenguaje de etiología neurodegenerativa, estando el resto de los dominios cognitivos preservados. Se trata de un síndrome con una prevalencia creciente.

En la actualidad se conocen tres subtipos principales: APPNF/A, APPF/S y APP-L estando esta última íntimamente relacionada con la enfermedad de Alzheimer.

Este Trabajo de Fin de Grado tiene como finalidad realizar una revisión bibliográfica intentando esclarecer la sintomatología de los diferentes tipos de APP, llevando a cabo un diagnóstico diferencial con otras demencias. También se estudia el uso de biomarcadores y pruebas de imagen para conocer anomalías cerebrales y se investiga sobre la eficacia de los tratamientos llevados a cabo, con especial focalización en el tratamiento logopédico.

Palabras clave: Afasia Progresiva Primaria, Enfermedad de Alzheimer, afasia progresiva logopédica, afasia progresiva sin fluidez, Demencia Frontotemporal.

ABSTRACT

Primary progressive aphasia is a clinical syndrome encompassed within frontotemporal dementias, characterized by a deterioration of the language of neurodegenerative etiology, with the rest of the cognitive domains preserved. It is a syndrome with a growing prevalence.

At present, three main subtypes are known: APPNF/A, APPF/S and APP-L, the latter being closely related to Alzheimer's disease.

This End of Degree Paper aims to conduct a bibliographic review in an attempt to clarify the symptomatology of the different types of PPP, carrying out a differential diagnosis with other dementias. It also studied the use of biomarkers and imaging tests to know brain abnormalities and investigated the effectiveness of the treatments carried out, with special focus on speech therapy.

Keywords: primary progressive aphasia, Alzheimer's disease, progressive logopaedic aphasia, progressive aphasia without fluidity, frontotemporal dementia.

3.INTRODUCCIÓN

3.1 AFASIA

Se entiende por Afasia la alteración de la expresión y/o la comprensión causada por trastornos neuronales o, también, una perturbación en la expresión o comprensión de señales verbales en ausencia de deficiencias en los instrumentos periféricos de ejecución o en los de recepción, frecuentemente acompañada de deficiencias intelectuales primarias o secundarias a la perturbación lingüística. Por ello, esta perturbación incide directamente en el acto de la comunicación, en consecuencia, el afásico presenta gran deficiencia en su ámbito personal, cultural, laboral y social 1.

3.2 TIPOLOGÍA CLÍNICA Y LOCALIZACIÓN TOPOGRÁFICA

El trastorno afásico es en definitiva uno, aunque se pueden observar una serie de grupos semiológicos como consecuencia de la localización anatómica de la lesión y como consecuencia de las peculiaridades biológicas de la organización cerebral de cada sujeto.

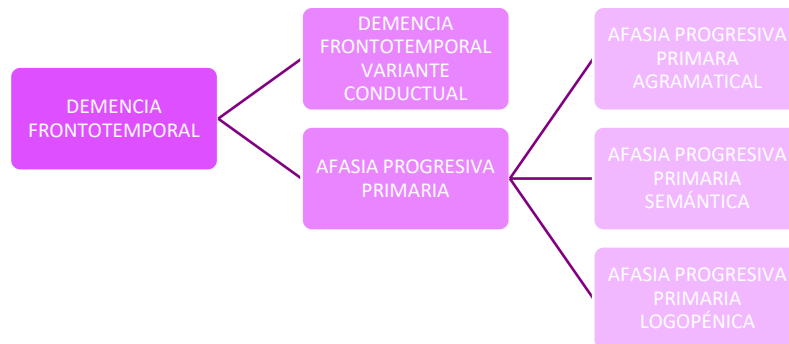
Clásicamente clasificamos las afasias de este modo:

- Afasia motora
- Afasia sensorial
- Afasia global
- Afasia de conducción
- Afasia transcortical: motora, sensorial o mixta.
- Afasia anómica 2.

Además de las afasias conocidas por un daño neurológico conocido, existe otro tipo de afasias las cuales son objeto de nuestro estudio. Estas son las Afasias Progresivas Primarias que forman parte de las llamadas Demencias Frontotemporales.

La Demencia Frontotemporal es una enfermedad genética y patológicamente heterogénea con tres variantes clínicas: conductual, afásica y semántica. La primera se caracteriza por cambios tempranos en la personalidad y el

comportamiento, sin afasia inicial. La variante afásica se refiere a déficits progresivos en el habla que deben extenderse a lo largo de al menos 2 años sin alteraciones en los demás dominios cognitivos 3.



3.3 AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

La Afasia Progresiva Primaria (APP) es un síndrome clínico que incluye a un conjunto de trastornos neurocognitivos con una afectación principal de la función lingüística de etiología neurodegenerativa 4.

Fue definida por Mesulam en un artículo publicado en 1982 en cuál describió a 6 pacientes que sufrían un deterioro progresivo del lenguaje.

Se trata de una patología de inicio gradual y empeoramiento progresivo en la esfera del lenguaje en pacientes que no sufren alteraciones en otras áreas cognitivas 5. La autonomía del individuo se deteriora de manera significativa. Los pacientes con APP suelen presentar trastornos de naturaleza neuroconductual y psiquiátrica.

La característica más destacada es la dificultad con el lenguaje. Estos defectos son la principal causa de cambios de las actividades de la vida diarias.

3.4 EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

La edad de inicio de la APP suele situarse aproximadamente entre los 50 y los 70 años, aunque puede aparecer en un amplio rango de edad. No existen claras diferencias entre varones y mujeres 6.

Se ha sugerido una mayor prevalencia de APP en pacientes con trastornos del aprendizaje, como dislexia, lo que se explicaría por una mayor susceptibilidad de las redes neurales del lenguaje en estos pacientes o sus familias.

La gran mayoría de casos de APP son esporádicos, aunque una proporción de pacientes pertenecen a familias con mutaciones en el cromosoma 17, bien en el gen que codifica la proteína tau asociada a microtúbulos (MAPT) o la progranulina.

No obstante, las distintas mutaciones pueden manifestarse con fenotipos variados y lo habitual es el hallazgo de síndromes distintos dentro de los miembros de una misma familia 7.

3.5 EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Una vez establecido, el trastorno afásico tiende a progresar, evolucionando en muchos casos hacia el mutismo.

La pérdida de la independencia ocurre de forma más tardía que en otras demencias. La supervivencia, en cambio, es similar, en torno a los 7-10 años, aunque estudios recientes sugieren un curso más lentamente progresivo 8.

3.6 TIPOS CLÍNICOS

Se han descrito tres subtipos clínicos principales de APP

1. APP no fluente/ agramatical
2. APP fluente/semántica
3. APP Logopénica.

A continuación, se detallan las características principales de cada subtipo de APP.

AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA NO FLUENTE/ AGRAMATICAL

Los pacientes con este tipo de afasia progresiva primaria realizan errores en la articulación de manera inconsistente los cuales consisten en distorsiones, sustituciones, inserciones, transposiciones de sonidos del habla, deleciones de los que son normalmente conscientes. Se produce un habla forzada de producción lenta, prosodia interrumpida y enlentecimiento del habla. El habla forzada se refiere a la producción lenta y trabajosa de la misma. Un déficit de planificación de la articulación, es decir, la apraxia del habla, suele ser el trastorno más común y puede ser el signo inicial de la enfermedad.

La comprensión de palabras sueltas y el conocimiento de objetos por lo general son relativamente escasos en pacientes sin fluidez y esta característica es útil en el diagnóstico diferencial temprano.

AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA FLUENTE/ SEMÁNTICA.

La variante semántica es probablemente el síndrome clínico de APP definido con mayor frecuencia y precisión. Los síntomas principales son la anomia y los déficits de comprensión de palabras sueltas. En esta variante la alteración en la denominación es severa, por lo cual es un rasgo distinguible con el resto de APP. La comprensión de palabras sueltas se ve gravemente afectada, especialmente para elementos de baja frecuencia.

La incapacidad para comprender palabras poco familiares puede ser el único síntoma que acompaña a la anomia en las primeras etapas. La comprensión deficiente de palabras sueltas suele ser la manifestación más temprana y más obvia de un déficit de memoria semántica generalizado que causa deficiencias en el reconocimiento de objetos y personas, incluso cuando se presenta a otras modalidades de entrada como visual, táctil, olfativa y gustativo.

Los déficits semánticos en otras modalidades de entrada se incluyen, por lo tanto, entre las otras características diagnósticas de la variante semántica. La dislexia superficial y la disgrafía son características de la variante semántica.

Aunque la producción del lenguaje suele ser gramaticalmente precisa, a veces puede contener algunos errores "paragramáticos", como sustituir palabras o inflexiones de clase cerrada menos apropiadas.

AFASIA PROGRESIVA LOGOPÉNICA.

Se trata de la variante más recientemente descrita.

La recuperación de palabras y los déficits en la repetición de oraciones son las características principales de la variante logopénica. El habla espontánea se caracteriza por un ritmo lento, con pausas frecuentes debido a problemas significativos para encontrar palabras, pero no hay un agramatismo claro.

El deterioro de la denominación por confrontación suele ser menos grave en la variante logopénica que en la semántica, y los errores suelen ser de naturaleza fonológica. Una característica diferenciadora útil entre estas 2 variantes es también la relativa moderación de la comprensión de palabras sueltas en los pacientes logopénicos. De acuerdo con la hipótesis de que un déficit fonológico de la memoria a corto plazo es un mecanismo cognitivo clave que subyace a la mayoría de los déficits del lenguaje en la variante logopénica, la repetición de oraciones y frases está característicamente alterada, mientras que la reproducción de palabras cortas y sueltas se puede evitar. Este mismo mecanismo puede causar un deterioro en la comprensión de oraciones, que está más influenciado por la longitud y probabilidad de una oración que por su complejidad gramatical.

Otras características diagnósticas incluyen parafasias fonológicas en el habla y la denominación espontáneas. Las sustituciones de sonido en pacientes logopénicos suelen estar bien articuladas, sin distorsiones. La falta de errores agramaticales claros y la preservación de la articulación y la prosodia ayudan a distinguir la logopenia de las variantes no fluidas.

APPNF- A	<ul style="list-style-type: none"> - Síntoma principal: apraxia del habla. - Habla forzosa de producción lenta, prosodia interrumpida y enlentecimiento del habla. - Comprensión de palabras sueltas y objetos alterado.
APPF- S	<ul style="list-style-type: none"> - Síntomas principales: anomia y déficit de comprensión de palabras sueltas. - Alteración en la denominación severa. - Déficit semánticos. - Incapacidad de reconocimiento de palabras no familiares.
APP-L	<ul style="list-style-type: none"> - Síntomas principales: recuperación de palabras y déficit en la repetición de oraciones. - Habla espontánea ritmo lento y pausas frecuentes. - Errores de naturaleza fonológica. - Parafasias fonológicas - Problemas de denominación espontánea. - Falta de errores agramaticales claros. - Perseveración en articulación y prosodia. - Dislexia superficial y disgrafía. - En ocasiones se realizan errores paragramáticos.

TABLA 1. Resumen de la tipología de las variantes de APP 9.

3.7 CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Criterios de inclusión (todos deben ser positivos)

- La característica más prominente es la dificultad con el lenguaje
- Estos déficits son la principal causa de alteración de las actividades de la vida diaria.
- La afasia debe ser el déficit más más prominente durante las fases iniciales de la enfermedad

Criterios de exclusión (todos deben ser negativos)

- El patrón de déficits no se explica por la presencia de otro trastorno no-degenerativo del sistema nervioso o médico general
- El trastorno cognitivo no se explica por la presencia de un diagnóstico psiquiátricos.
- Alteraciones prominentes iniciales en memoria episódica, memoria visual, función viso-perceptivas.
- Alteración de conducta inicial y prominente 10.

3.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es necesario diferenciar la Afasia progresiva primaria de la enfermedad de Alzheimer debido a que ambas son enfermedades neurodegenerativas cuyos síntomas en ocasiones se solapan.

En la enfermedad de Alzheimer se acompaña de grandes alteraciones de la memoria y otras funciones cognitivas comprometiendo la independencia en la vida diaria de la persona, mientras que estos aspectos permanecen relativamente intactos hasta las etapas terminales de la Afasia progresiva primaria en la cual solamente se afecta el lenguaje en sus fases iniciales 11.

El perfil clínico de estos dos tipos de demencias muestra claras diferencias y se pueden observar mediante los biomarcadores y las pruebas de imagen.

Las afasias progresivas primarias son difíciles de identificar, sobre todo cuando se encuentran en fases incipientes.

Para poder detectar una enfermedad neurológica es fundamental realizar estudios de neuroimagen, puesto que otras patologías pueden manifestar síntomas similares.

En los últimos años se ha trabajado también en el desarrollo de biomarcadores que identifican los niveles anómalos de proteínas cerebrales.

Biomarcadores

En cuanto a las relaciones clinicopatológicas, se requiere de información adicional para ayudar a determinar la patología subyacente al trastorno de la APP. Se han validado distintos tipos de biomarcadores y pruebas de imagen encargados de realizar un diagnóstico lo más preciso posible.

Actualmente las técnicas más empleadas son:

- Biomarcadores genéticos
- Biomarcadores de imagen
- Biomarcadores de Líquido Cefalorraquídeo.
- Biomarcadores sanguíneos.

Pruebas de imagen

Son las consideradas anteriormente como biomarcadores de imagen se incluyen:

- Resonancia Magnética (RM)
- Tomografía por emisión de positrones (TC)
- PET
- SPECT

AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA Y LOGOPEDIA

En la afasia intervienen múltiples profesionales, entre los cuales aparece el papel del logopeda.

La Logopedia es una profesión sanitaria regulada y reconocida que se ocupa de la prevención, detección, evaluación, diagnóstico y tratamiento de todas las alteraciones de la comunicación y de las funciones orales no verbales, tanto en la población infantil como en la edad adulta.

El logopeda es el profesional especializado en Logopedia. Se ocupa del estudio del proceso comunicativo y de la prevención, el diagnóstico, el pronóstico y el tratamiento de sus trastornos.

El logopeda es el profesional de la salud que se dedica a la prevención, detección, promoción, educación, administración, evaluación, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación, habilitación, pronóstico, orientación, asesoramiento, docencia e investigación de las áreas de la comunicación humana y sus alteraciones 12.

La intervención logopédica se encuadra en una rehabilitación global que incluye aspectos médicos, neuropsicológicos y sociales 13.

En base a toda la información planteo las siguientes preguntas que se intentan resolver a lo largo del trabajo

¿Como han influido el uso de los biomarcadores en el manejo de las APP?

¿La intervención logopédica en afasia progresiva primaria es igual o similar que en el resto de las afasias?

¿En qué etapas del desarrollo de cada tipo de afasia progresiva primaria es mejor realizar una buena rehabilitación?

4.OBJETIVOS

Este trabajo tiene como objetivo principal conocer la evidencia científica sobre el diagnóstico y la intervención logopédica en la afasia progresiva primaria. En base a ello se realiza una revisión bibliográfica cuyos objetivos son los siguientes:

1. Diferenciar la sintomatología de los diferentes tipos de afasia progresiva primaria.
2. Conocer los métodos de diagnóstico en este tipo de afasias mediante el uso de biomarcadores cerebrales y pruebas de imagen.
3. Realizar un diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer y Demencia frontotemporal.
4. Verificar el impacto de la intervención logopédica en la calidad de vida de los pacientes.

5.MATERIAL Y MÉTODOS:

Durante los meses de febrero a junio del año 2022 se ha realizado una revisión bibliográfica utilizando los motores de búsqueda: Dialnet, PubMed, Medline, ASHA, Google académico. Las palabras empleadas en los buscadores han sido: afasia progresiva primaria, enfermedad de Alzheimer, afasia progresiva logopédica, afasia progresiva sin fluidez, demencia frontotemporal, afasia., biomarcadores en demencias, pruebas de imagen en demencias, tratamiento logopédico en APP y logopedia.

El periodo de búsqueda y selección del tema se llevó a cabo durante el mes de febrero.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Se incluyen en el trabajo artículos en español, inglés, italiano o portugués, con una fecha de publicación entre 2000 hasta la actualidad, a excepción de un artículo que data del 1996.

Se incluyen en el estudio artículos que realicen ensayos clínicos y revisiones de la literatura.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Se excluyen del estudio los artículos que aporten escaso nivel informativo, que incluyan criterios de clasificación poco actualizados, artículos en los cuales no se encuentre presente el texto completo o simplemente artículos descartados por motivos de preferencia.

De esta forma se obtuvieron un total de 40 artículos de los cuales, tras realizar un filtrado se descartaron 10 de ellos se utilizaron un total de 30 artículos.

Una vez seleccionados los artículos, se llevó a cabo una selección de la información que resultaba más interesante para la realización del trabajo. Posteriormente se clasificaron en los distintos objetivos planteados.

En el mes de febrero comenzó el trabajo de la introducción. En marzo y abril se determinaron los objetivos del trabajo y la búsqueda y análisis de los artículos.

Desde el mes de abril hasta junio se han redactado los restantes apartados teóricos y analizado los resultados obtenidos para la elaboración de la discusión y conclusiones.

Las normas empleadas para la citación de textos y referencias bibliográficas siguen la tipología Vancouver.

6.RESULTADOS

Este apartado trata de resumir en las siguientes tablas los datos principales de los artículos escogido para la realización de la revisión.

Se han realizado 4 tablas correspondientes a los 4 objetivos planteados.

La revisión se ha llevado a cabo en torno a 20 artículos tanto de contenido teórico como de ensayos clínicos a partir de los cuales se han elaborado las tablas.

Las tablas se organizan en base a los objetivos del estudio y pretende organizar la información para realizar conclusiones precisas. Las tablas siguen el siguiente esquema:

- TABLA 1: enmarcar la sintomatología de los diferentes tipos de afasia progresiva primaria
- TABLA 2: conocer los métodos de diagnóstico en este tipo de afasias mediante el uso de biomarcadores y pruebas de imagen
- TABLA 3: comparación con Alzheimer y Demencia Frontotemporal.
- TABLA 4: verificar el impacto de la intervención logopédica en la calidad de vida de los pacientes.

Las tablas tienen una organización común en las cuales aparecen los autores de los artículos, los años de publicación, los test o pruebas empleadas en los estudios y una última columna que recoge los resultados de cada uno de los artículos.

En a las tablas 1 ,3 y 4 además se incluye una columna para la muestra de pacientes para los artículos que realizan ensayos clínicos.

En la tabla 3 correspondiente a el diagnóstico de la APP se ha incluido otras dos columnas correspondientes a los tipos de biomarcadores y pruebas de imagen empleados.

Debajo de cada una de las tablas se encuentra su correspondiente leyenda en las cuales se explican las abreviaturas empleadas en las tablas.

TABLA 1. Enmarcar la sintomatología de los diferentes tipos de afasia progresiva primaria.

AUTOR	AÑO	ARTÍCULO	N	TEST	SÍNTOMATOLOGÍA NEUROPSICOLÓGICA Y NEUROPSIQUIÁTRICA	SINTOMATOLOGÍA DEL LENGUAJE
Serrano C, Martelli M, Harris P, Tufro G, Ranalli C, Taragano F, et al 14.	2005	Afasia progresiva primaria: variabilidad clínica. Análisis de 15 casos	10 ♀ 5 ♂	Extensa batería de lenguaje, neuropsicológica y neuropsiquiátrica. Examen neurológico y neuroimágenes cerebrales estáticas (TC, RM) y funcionales (SPECT)	Síntomas neuropsicológicos: pérdida o dificultad de memoria. Síntomas neuropsiquiátricos: apatía, depresión, ansiedad.	Problemas de lenguaje: anomia como síntoma principal, parafasias y paragrafias fonológicas, problemas de comprensión, problemas en lecto-escritura, reducción de la fluidez verbal, disartrias
Bonner MF, Ash S, Grossman M 15.	2010	The New Classification of Primary Progressive Aphasia into Semantic, Logopenic, or Nonfluent/Agrammatic Variants	-	Estímulos visuales Asociación de palabras con fuertes asociaciones visuales.	-	APP- S: deficit semántico, dyslexia superficial, cambios conductuales. APP-A: habla disfluída, velocidad reducida, errores gramaticales, disartria y apraxia del habla, dificultad en denominación. APP-L: comienzo del habla lento, problemas de MCP auditivo- verbal, comprensión afectada, deficiencias en comprensión.
Serrano CM, Dillon C, Castro Muñoz DM, Iturry M, Rojas López GJ, Bartoloni L, et al 16.	2010	Síntomas neuropsiquiátricos en la afasia progresiva primaria	26	NPI-Q IB MMSE Test de T Prueba Welch Test de Games- Howell Test de independencia	APP- L: 19% APPNF: 46% APPF: 35% Depresión Ansiedad Apatía.	-
Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Méndez M, Sf, Grossman M 17.	2011	Classification of primary progressive aphasia and its variants		Habla espontánea Evaluaciones formales del lenguaje	-	APPNF/ A: agramatismo, habla esforzada, apraxia del habla, dificultad en la comprensión sintáctica, dificultad en la comprensión de palabras aisladas. APPF/S: anomia, déficitsdeficitsdeficits en comprensión, problemas severos de denominación,

						comprensión de palabras aisladas muy afectada, déficits semánticos. APP-L: habla lenta y con pausas frecuentes, no hay claro agramatismo.
Pérez Lancho MC, García Bercianos S 18.	2019	Caracterización del lenguaje en las variantes lingüísticas de la Afasia Progresiva Primaria	-	-	-	APP- A: ya no depende de la variante fluencia. APP-S APP-L: buen desempeño gramático y comprensivo. No se caracteriza por alteración en la repetición. APP-M: engloba a los pacientes cuyos síntomas no coinciden con la clasificación anterior.

APP= afasia progresiva primaria, **APP- G=** afasia progresiva primaria agramática, **APP- S=** afasia progresiva primaria semántica, **APP-L=** afasia progresiva primaria logopénica, **APP-M=** afasia progresiva primaria mixta, **E=** Edad, **IB=** inventario de depresión de Beck, **MMSE=** Mini-Mental State Examination **NPI-Q=** neuropsychiatric Inventory Questionnaire, **RM=** resonancia magnética, **S=** sexo, **SPECT=** Tomografía computarizada por emisión de fotón único, **SPSS v 11.5=** software estadístico de análisis de datos, **TC=** tomografía computarizada.

1. Conocer y desarrollar en profundidad la sintomatología de los diferentes tipos de afasia progresiva primaria.

Todos los artículos tienen en común la denominación de la afasia como un síndrome clínico con una importante variedad de presentaciones afásicas, ligado a una serie de enfermedades degenerativas.

El artículo Bonner MF, Ash S, Grossman M" (15) y Serrano CM, Dillon C, Castro Muñoz DM, Iturry M, Rojas López GJ, Bartoloni L, et al (16) aportan que se caracteriza por una pérdida progresiva de funciones específicas del lenguaje con relativa preservación de otros dominios cognitivos o conductuales.

En el artículo de Serrano CM, Dillon C, Castro Muñoz DM, Iturry M, Rojas López GJ, Bartoloni L, et al (16) afirma que algunos autores identifican la APP como parte de la DFT, pero hay criterios diagnósticos particulares.

La totalidad de ellos realizan una clasificación de la APP en semántica, agramática y logopénica cuya sintomatología principal se resume a continuación.

Respecto a la APP-Semántica, en la totalidad de los artículos se especifica que la anomia y los déficits de comprensión de palabras sueltas son las características principales. Aunque los problemas de denominación están presentes en otras variantes de APP y en otras condiciones neurodegenerativas que causan afasia, en la variante semántica la alteración es severa. Aparecen también dislexia superficial, cambios conductuales de inicio tardío.

La APP variante logopénica presenta un comienzo del habla lenta, con pausas frecuentes para encontrar las palabras y utilización de parafasias fonémicas. Problemas de MCP auditivo- verbal, comprensión del habla afectada. Cuando progresa aparecen deficiencias en la comprensión de palabras sueltas y en gramática.

La recuperación de palabras y los déficits en la repetición de oraciones son las características principales de esta variante. El habla espontánea se caracteriza por un ritmo lento, con pausas frecuentes debido a problemas significativos para encontrar palabras, pero no hay un agramatismo claro.

APP variante no fluida/agramática se produce un habla disfluida y esforzada, con vacilaciones errores repeticiones en la producción de sonidos del habla. Errores

gramaticales, La velocidad de habla es muy reducida. La dificultad en la denominación es un síntoma característico, pero no es tan grave como en otras variantes.

La apraxia del habla, suele ser el trastorno más común y puede ser el signo inicial de la enfermedad. Los pacientes con este tipo de afasia progresiva primaria realizan errores en la articulación de manera inconsistente los cuales consisten en distorsiones, sustituciones, inserciones, transposiciones de sonidos del habla, deleciones de los que son normalmente conscientes.

El artículo de Pérez Lancho MC, García Bercianos S (18) .es el único que afirma que la línea divisoria entre la variante agramática y logopénica es difusa.

Solamente el 40% de los artículos afirman que en las formas fluentes además aparecen síntomas como la desinhibición, agresión, trastornos del apetito y delirios. Conciben que estos síntomas pueden formar parte del trastorno y deben incorporarse a los criterios diagnósticos.

Además, este último artículo es el único que incluye una cuarta categoría que sería la APP- Mixta en la cual se organizan los pacientes cuyos síntomas no pertenecen a las clasificaciones anteriormente descritas.

TABLA 2. Conocer los métodos de diagnóstico en este tipo de afasias mediante el uso de biomarcadores y pruebas de imagen.

AUTOR/AÑO	AÑO	ARTÍCULO	Biomarcadores	Pruebas de imagen	RESULTADOS DEL ESTUDIO
Espert R, Navarro JF, Deus J, Gadea M, Chirivella J.19.	1996	AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA (SÍNDROME DE MESULAM) (1982- 1996)	BG BLCR	PET TC SPECT	PERFIL A: APPNF/A. Hipoperfusión exclusiva de lóbulo frontal izquierdo. PERFIL B: APPF/S hipoperfusión bilateral más acusada en zonas anteriores. PERFIL C APPL: hipoperfusión asimétrica izquierda en zonas anteriores.
Grossman M 20.	2010	Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations	BNC BI BG BLCR	RM PET SPECT	APPNF/ A asociada a Tau- positiva. Degeneración corticobasal. APP- L asociada a Tau- positivo y a FTLD- U APPF/S: asociada a FTLD-U y su variante FTLD- TDP
Matías-Guiu JA, García-Ramos R 21.	2012	Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad	BLC	RM PET SPECT	APPNF/ A asociada a DFT- Tau positiva APPF/S: asociada a DFT-U APP-L asociada a EA
Lillo P, Leyton C.22.	2016	DEMENCIA FRONTOTEMPORAL, CÓMO HA RESURGIDO SU DIAGNÓSTICO	BG	RM DTI VBM PET SPECT	La distribución de la atrofia cerebral en la APP abarca las regiones retrosilvianas izquierdas, especialmente el giro temporal superior posterior y la región parietal inferior, abarcando el giro angularis
Rodríguez LR, Salazar DT, García NF, Hernández LP, Guinea ÓF 23.	2018	Resonancia magnética en demencias	-	RM	La RM muestra en la variante afásica de la DFT. aumento del espacio extraaxial en la región temporo lateral por atrofia insular y perisilviana, con prominencia del Silvio por atrofia de las circunvoluciones frontal inferior y temporal superior, asimétrica, frecuentemente izquierda. Variante Semántica: atrofia basal y lateral del lóbulo temporal, no hipocampal, asimétrica, generalmente de predominio izquierdo.

APP= afasia progresiva primaria, **APPF/S=** afasia progresiva primaria fluente/ semántica, **APPNF/A=** afasia progresiva primaria no fluente/agramática, **APP-L=** afasia progresiva primaria logopéica, **BG=** Biomarcadores genéticos, **BI=** biomarcadores de imagen, **BLCR=** Biomarcadores de líquido cefalorraquídeo, **BCN=** biomarcadores neuropsicológicos cuantitativos, **DFT=** Demencia frontotemporal, **DTI=** difusión tensor imaging, **EA:** enfermedad de Alzheimer, **PET=** tomografía por emisión de positrones, **RM:** resonancia magnética, **SPECT=** tomografía computarizada por emisión de fotón único, **VBM=** voxel-based morphometry.

2. Conocer los métodos de diagnóstico en este tipo de afasias mediante el uso de biomarcadores cerebrales y pruebas de imagen.

Los biomarcadores y pruebas de imagen cerebrales son técnicas utilizadas con frecuencia con la finalidad de detectar anomalías estructurales del organismo. Es a partir de este tipo de pruebas con las cuales se puede realizar un diagnóstico diferencial efectivo entre diferentes patologías similares.

Hablando de pruebas de imagen, en la totalidad de los artículos se nombra la RM para describir los patrones de atrofia asociados a cada una de las variantes de APP. Según Matías-Guiu JA, García-Ramos R (21). se clarifica que la APPNF/A cursa con atrofia inferior e insular izquierdas., la APPF/S presenta atrofia temporal anterior bilateral de predominio izquierdo y la APP-L con atrofia temporal posterior y parietal inferior izquierdo.

Gracias a la utilización tanto del PET, TC como del SPECT se confirma que las anomalías con predominio en el hemisferio izquierdo y están asociadas a una atrofia perisilviana.

Únicamente el artículo de Lillo P, Leyton C" (22). habla del desarrollo de nuevas técnicas de neuroimagen como VBM y mapeo de grosor cortical, útil para poner en evidencia atrofia que lo distingue de las variantes de lenguaje y de EA. También este estudio es el único que menciona los DTI que han permitido determinar cambios en la microestructura de la sustancia blanca.

En resumen, la información que aportan todos los artículos se afirma que si la afectación es bilateral de predominio izquierdo se trata de una APP, mientras que si la afectación es frontal, bilateral y simétrica nos encontramos ante una DLF.

En cuanto a la utilización de los biomarcadores existen biomarcadores de distintos tipos. Solamente según Espert R, Navarro JF, Deus J, Gadea M, Chirivella J (19) y Grossman M (20) se realiza un análisis de los mismos analizando tantos biomarcadores genéticos, de imagen, de LCR.

En cuanto a los biomarcadores genéticos existe controversia con ambos artículos debido a que Grossman M" (20) afirma que las mutaciones no

necesariamente conducen a la presencia de APP mientras que, al contrario, Lillo P, Leyton C (22) expresa que el ADN puede proporcionar información diagnóstica importante a través de la identificación de mutaciones heredadas en los cromosomas, sobre todo del 17, que codifican proteínas implicadas en la patogénesis de esta afección.

Por último, al hablar de los biomarcadores de LCR ambos artículos coinciden en la existencia de niveles elevados de TAU en las demencias, pero aún no se ha encontrado la proporción exacta que permita distinguir entre DFT y EA.

Por último, tanto Grossman M (20) y Matías-Guiu JA, García-Ramos R 21 aportan una clasificación de las patologías subyacentes por las cuales: APPNF se asocia a DFT- Tau positiva, APPF/S se asocia a DFT-U, APP-L: asociada a Tau- positivo y a FTLD-U y relacionada con la EA.

TABLA 3. comparación de Alzheimer y Demencia frontotemporal

AUTOR/AÑO	AÑO	ARTÍCULO	N	TEST	SÍNTOMAS EA	SÍNTOMAS DFT	DIFERENCIAS
Sebastián MV, Hernández-Gil L. 24.	2010	A comparison of memory and executive functions in Alzheimer disease and the frontal variant of frontotemporal dementia	25 (EA) 9 (fvFDT) 25 sanos	IDV BP TD	Reducida capacidad para inhibir la información y tendencia a la perseveración.	Depresión y apatía en su variante DFTvC. La variante afásica presenta problemas del lenguaje diferentes en cada subtipo.	EA muestra mayor deterioro que DFT, pero ambos muestran disfunción en los procesos ejecutivos de la atención. Las funciones ejecutivas no se reducen a la corteza prefrontal dorsolateral, sino que el correcto funcionamiento depende de las conexiones neuronales cerebrales.
Snowden JS, Thompson JC, Richardson AM 25.	2011	The clinical diagnosis of early-onset dementias: diagnostic accuracy and clinicopathological relationships	228	Exámen neurológico Evaluación neuropsicológica	Amnesia Deterioro visuoespacial Deterioro del lenguaje expresivo Pérdida semántica	Problemas de personalidad Afecto alterado Lenguaje funcional menos alterado.	Tales anomalías, que sirven como recordatorio de que no existe una concordancia absoluta entre el fenotipo clínico y la patología subyacente, los hallazgos muestran que las demencias se pueden distinguir en la vida con un alto nivel de precisión.
Merchán SM 26.	2017	Perfil de alteraciones del lenguaje en diferentes tipos de demencias	3 (EA) 3 (DCL) 3 (DFT)	TB TDCVB TT	Fallos en la memoria Circunloquis Comunicación limitada según avanza	Trastornos de la personalidad, conducta social y trastornos neurológicos y del lenguaje.	Todos los pacientes del estudio presentan alteración del lenguaje con predominio expresivo siendo Ila DFT el tipo de demencia con mayor afectación, seguida de la EA con inicio de lenguaje.
Lancho MC, Bercianos S 27.	2018	Demencia frontotemporal: fronteras diagnósticas	-	-	Trastornos amnésicos	Afectación conductual y del control ejecutivo en su variante DFTvC.	La DFT se divide en DFTvC y en los tres tipos de APP. La EA se solapa de forma importante con la variante APP-L y comparte las mismas alteraciones proteicas.

BT= Tarea de Brown- Peterson, **DCL=** deterioro cognitivo leve, **DFT=** demencia frontotemporal, **E=**edad, **EA=** enfermedad de Alzheimer, **IDV=** Intervalo de dígitos verbales, **N=**muestra, **TB=** Test de Boston, **TD=** Tarea dual, **TT=** Test TOKEN, **TDCVB=** Test de denominación por Confrontación Visual de Boston.

3. Diagnostico diferencial de la demencia frontotemporal y la enfermedad de Alzheimer.

La DFT y la EA son dos tipos de demencias cuya principal diferencia es que en la DFT los primeros síntomas identificables se relacionan con la conducta y el lenguaje mientras que en la EA los problemas principales son las alteraciones en la memoria.

En el artículo de Lancho MC, Bercianos S (27) la DFT engloba a una serie de enfermedades neurodegenerativas que afectan a distintas áreas cerebrales y la naturaleza de los síntomas, en cada uno de los cuadros, dependerá de las áreas que estén afectadas en cada fase de la enfermedad. únicamente en este artículo se realiza una clasificación en la cual consideran que la DFT o degeneración lobar frontotemporal incluye a la DFTvC que afecta a la conducta y al control ejecutivo y a las tres variantes de APP cuya principal afectación es el lenguaje.

Este artículo también es el único que indica que la demencia frontotemporal (DFT) tiene menor prevalencia que la enfermedad de Alzheimer (EA) pero su edad de inicio es más temprana, entre los 50 y 60 años, mientras que el Alzheimer se suele iniciar después de los 60 años.

En cuanto a las funciones ejecutivas, según Sebastian MV, Hernández L (24) es el único que las compara obteniendo como que la EA muestra un mayor deterioro, pero ambas patologías muestran una grave disfunción de los procesos ejecutivos de la atención. En la EA presentan peor capacidad para inhibir la información y tendencia a la perseveración. Algunos autores además afirman que las funciones ejecutivas dependen de las conexiones neuronales entre las diversas áreas del cerebro para su correcto funcionamiento y ya no solamente a la corteza prefrontal dorsolateral, es por ello por lo que la EA y la DFT tienen puntuaciones similares en las tareas de las funciones ejecutivas.

El 40% de los artículos considera que la neuropatología subyacente a la APP- L es de tipo EA en la mayoría de los casos y comparte con ella las mismas alteraciones proteínicas.

En cuanto a las alteraciones del lenguaje el artículo de Merchán SM (26) es el único que realiza una comparación detallada. Afirma que es la DFT la demencia

con mayor afectación del lenguaje pero que tiene diversas alteraciones dependiendo de sus variantes.

Es la DFT tiene diferentes alteraciones dependiendo de sus variantes como exponen Snowden JS, Thompson JC, Richardson AM (25). siendo la APPNF la que produce errores en el ritmo del habla, errores gramaticales y alteración en la comprensión, mientras que la DS cursa con pérdida del significado de las palabras, de comprensión de órdenes, anomia, parafasias semánticas, relativa perseveración fonológica y sintáctica.

En la EA dependiendo de sus fases aparecen diferentes problemas del lenguaje comenzando por anomia y parafasias en su fase inicial, continuando con incoherencias en el lenguaje espontáneo y expresivo en su fase avanzada y finalizando por pérdida global de la capacidad verbal, comunicación reducida a emisiones sin sentido, agrafía, alexia, apraxia y agnosia.

Ambos tipos de demencia tienen una grave afectación del lenguaje, pero es la DFT la más afectada. En la EA los problemas afectan sobre todo a la relación social y al deterioro en las funciones ejecutivas.

TABLA 4. Verificar el impacto de la intervención logopédica en la calidad de vida de los pacientes

AUTOR/AÑO	AÑO	ARTÍCULO	N	E	TRATAMIENTOS	RESULTADOS DEL TRATAMIENTO LOGOPÉDICO
Jokel R, Rochon E, Leonard C.28.	2014	Word retrieval therapies in primary progressive aphasia		30-80	Tratamiento Conductual Tratamiento farmacológico Tratamientos de base tecnológica para la anomia en APP	Uso de enfoques conductuales de carácter semántico y/o fonológico con ganancias inmediatas. APPNF/A: ganancia en enfoque fonológico APPF/S: ganancia en enfoque semántico. La generalización de los aprendizajes depende de diversos factores entre ellos la tipología de APP.
Andrade-Calderón P, Salvador-Cruz J, Sosa-Ortiz AL 29.	2015	POSITIVE IMPACT OF SPEECH THERAPY IN PROGRESSIVE NON-FLUENT APHASIA	1 ♀	84	Tratamiento Conductual	Ligera mejoría en la prosodia del lenguaje, la fluidez y el contenido del habla espontánea, y una mejora significativa en la repetición, la lectura en voz alta y la praxis oral-fonatoria. Se concluye que la logopedia prolongada puede mejorar el procesamiento del lenguaje y tener un impacto positivo en otros procesos cognitivos y socioemocionales en APPNF/A.
Tippett DC, Tsapkini K 30.	2015	Treatment of Primary Progressive Aphasia	-	-	Tratamiento Conductual Corriente Continua Transcraneal	La intervención del habla y el lenguaje mejora los resultados del lenguaje en personas con APP; y especialmente a corto plazo, tDCS aumenta la generalización y el mantenimiento de resultados lingüísticos positivos.
Casiraghi A, Pini L, Bruno S, Pozzoli R 31.	2020	Il ruolo del logopedista nella presa in carico multidisciplinare del paziente con afasia progressiva primaria	-	-	Tratamiento Conductual	El papel del logopeda en el cuidado de los pacientes con APP involucra todos los actos profesionales, en particular, la investigación, la formación y la información, la evaluación del perfil comunicativo-lingüístico y el tratamiento de rehabilitación.
Fonseca-Silva KA, Arias-Ramírez YZ 32.	2020	Estimulación Cognitiva en un caso de Afasia Primaria Progresiva no fluente	1 ♀	67	Tratamiento Conductual	Mejora en la participación, interacción comunicativa y mayor tolerancia a la frustración.
Volkmer A, Rogalski E, Henry M, Taylor-Rubin C, Ruggero L, Khayum R, et al.33.	2020	Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia	-	-	-	Las personas con APP deben ser referidas de forma rutinaria para intervenciones de terapia del habla y lenguaje.

APP: afasia progresiva primaria, **APNF:** afasia progresiva no fluente, **CCT=** Corriente continua transcraneal, **E=** edad, **N=** muestra.

4. Verificar el impacto de la intervención logopédica en la calidad de vida de los pacientes

El papel del logopeda en el cuidado de los pacientes con APP involucra todos los actos profesionales, en particular, la investigación, la formación y la información, la evaluación del perfil comunicativo-lingüístico y el tratamiento de rehabilitación.

Según Casiragh A, Pini L, Bruno S, Pozzoli R (31), ponen de manifiesto la gran relevancia del logopeda en el manejo del paciente con afasia progresiva primaria. El logopeda es una parte integral del dentro de un equipo multidisciplinar que combina neurólogos, neuropsicólogos, trabajadores sociales, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas y psicólogos.

Teniendo en cuenta el carácter neurodegenerativo de la enfermedad, es adecuado adoptar estrategias terapéuticas diferentes a las tradicionalmente utilizadas en el manejo de pacientes afásicos postictus. Los autores recomiendan estructurar ciclos cortos de tratamiento que se repitan periódicamente, para que el logopeda pueda apoyar a la familia y al paciente identificando las intervenciones más adecuadas para esa fase de la enfermedad.

Para que la intervención logopédica sea efectiva, el plan de tratamiento propuesto debe adaptarse a las necesidades y características del individuo.

En la actualidad se han descrito principalmente 2 tipos de tratamientos: el Tratamiento Conductual y el tratamiento con Estimulación de Corriente Continua Transcraneal. La totalidad de los artículos mencionan este tipo de tratamientos afirmando que el Tratamiento Conductual utiliza enfoques semánticos y/o fonológicos y en el segundo se realizan tareas de fluidez, denominación y memoria de trabajo verbal- auditiva. Ambos son valorados positivamente, aunque aún no se ha comprobado su efectividad a largo plazo.

El único artículo que aporta otro tipo de tratamiento lingüístico es el artículo de "Fonseca-Silva KA, Arias-Ramírez YZ" (32) que habla sobre la intervención basada en los principios de Comunicación Aumentativa y Alternativa (CAA). Se ha evidenciado mejoría a nivel comunicativo mediante el uso de alternativas sin tecnología.

Además de los tratamientos lingüísticos, el artículo de Jokel R, Rochon E, Leonard C. (28) es el único que menciona que existen otros tratamientos como el farmacológico que puede disminuir o atenuar los síntomas de la APP basados en el uso de antidepresivos, antipsicóticos, a anticolinesterásicos y memantina.

7. DISCUSIÓN

El síndrome clínico de la Afasia Progresiva Primaria como se ha observado a lo largo del trabajo es definido como una patología de inicio gradual y empeoramiento progresivo en la esfera del lenguaje en pacientes que no sufren alteraciones en otras áreas cognitivas, conductuales o en actividades instrumentales de la vida diaria. La principal característica de este síndrome es la relativa preservación de la autonomía del paciente durante varios años, aunque finalmente evoluciona hacia una demencia generaliza.

Tras varios años de estudio existe un conflicto sobre si la APP representa una patología independiente o forma parte de las denominadas Demencias frontotemporales. Tras investigar en el análisis de varios artículos se ha evidenciado que lo más lógico es clasificarla de este modo debido a su origen de aparición lento y evolución progresiva hacia a la demencia.

Se puede diferenciar de las afasias clásicamente estudiadas debido a que estas se producen por un daño cerebral agudo.

Actualmente la APP se clasifica en tres variantes dependiendo de las áreas del lenguaje y de la comunicación afectadas. Dicha clasificación es APPNF-A, APPF-S y APP-L siendo la última la más recientemente estudiada, hecho que se ha corroborado en el análisis de los artículos. Existe menos información tanto en sus síntomas, como en su diagnóstico como en su tratamiento. En los estudios analizados relativos al tratamiento de las diferentes variantes de APP es esta última la que los científicos consideran más prometedora pero también en la que la muestra analizada es más limitada o menos relevancia le conceden debido a su reciente conocimiento.

Debido a que dicha patología presenta una sintomatología común a otras demencias se hace necesario el diagnóstico mediante el uso de técnicas que exploren las estructuras del cerebro afectadas y las sustancias químicas involucradas del proceso. En este sentido se habla de los biomarcadores y pruebas de imagen entre los cuales los que mejores datos aportan son la RM, PET, SPECT, biomarcadores genéticos y biomarcadores de líquido cefalorraquídeo.

Normalmente las pruebas de imagen no suelen dar resultados positivos en la APP hasta que la enfermedad degenerativa ha evolucionado lo suficiente como para detectar una atrofia notable

Hasta donde se conoce en la actualidad, la heterogeneidad clínica, demostrada por los diferentes tipos de APP y la gran variabilidad en el curso temporal de la misma hasta desembocar en una demencia global, son consecuencia de un deterioro cerebral muy variable detectado en zonas perisilvianas del hemisferio izquierdo. Además, este tipo de demencia se relaciona por la aparición de la proteína Tau en sus diversas expresiones.

Debido a que se trata de una alteración recientemente estudiada aún no se tiene claro cómo enfocar el tratamiento. Autores afirman tratarla desde la perspectiva del resto de afasias, aunque lo más lógico sería realizarlo como una demencia.

En cuanto al tratamiento actualmente se puede dividir en dos tipos. Los tratamientos farmacológicos que hacen uso de medicamentos y los no farmacológicos de carácter cognitivo- lingüístico. Actualmente respecto a los tratamientos no farmacológicos destacan los conductuales y los de corriente transcraneal continua. Se han realizado ensayos clínicos con la finalidad de demostrar su eficacia, pero se observa que presentan limitaciones ya que el tamaño de las muestras es muy reducido y no se han podido corroborar los efectos a largo plazo. La generalización depende del tipo de APP tratada y de las condiciones personales de cada paciente.

El análisis de la literatura revela el papel central que debe de llevar a cabo el logopeda en la atención multidisciplinar del tratamiento de la Afasia progresiva primaria. La intervención logopédica es útil para maximizar y preservar las habilidades comunicativas de los pacientes durante el máximo periodo de tiempo posible, además puede tener un impacto positivo en otros procesos cognitivos y socioemocionales para así promover una mejor calidad de vida tanto del paciente como del entorno que le rodea.

Se ha comprobado que los programas de rehabilitación bien planteados, elaborados y aplicados reflejan resultados satisfactorios, el procedimiento es lento y perseverante por lo cual el compromiso tanto del logopeda, como del paciente y sus familiares debe de ser recíproco.

Se evidencia que todos los tratamientos llevados a cabo deben de ser estructurados de forma individual y en ciclos breves de tiempo que se repitan periódicamente. En general para que la intervención, sea del tipo que sea, sea eficaz debe de adaptarse a las necesidades y características de cada individuo.

En cuanto al cumplimiento de los objetivos planteados en este trabajo considero que se ha realizado, aunque es cierto que ha sido difícil profundizar en la investigación de ciertos objetivos debido a que se han encontrado ciertas limitaciones con la falta de ensayos clínicos y el reducido tamaño de las muestras estudiadas.

Considero que mi trabajo le aporta una clara diferenciación de la patología estudiada con la enfermedad de Alzheimer, el novedoso uso de los biomarcadores y pruebas de imagen y el significado que confieren sus datos para el diagnóstico de la patología y una profundización en el estudio de los tratamientos de origen lingüísticos más utilizados en la actualidad.

Por último, se recomienda a futuros investigadores seguir investigando sobre los síntomas de la variante logopénica para aclarar su sintomatología y diferenciarla de otras patologías, por ejemplo, con la enfermedad de Alzheimer con la cual se encuentra estrechamente relacionada y a día de hoy no se conocen sus límites.

Es necesario conocer y estudiar nuevos tipos de tratamientos lingüísticos y la importancia que tiene el papel del logopeda en cada uno de ellos. Además, realizar un seguimiento de los pacientes con estos tratamientos para comprobar si son efectivos en un periodo largo de tiempo y si se consigue la generalización esperada.

8. CONCLUSIONES

A continuación, se exponen las conclusiones extraídas de mi trabajo basadas en la recopilación de los datos obtenidos.

- La Afasia Progresiva Primaria se encuentra dentro de las denominadas Demencias Frontotemporales cuya afectación principal es el lenguaje y la comunicación manteniéndose el resto de los dominios de la persona inalterados. Se trata de un síndrome emergente, con una prevalencia mayor de la esperada.
- La Afasia progresiva primaria se clasifica en APPNF/Agramática, APPF-Semántica Y APP- Logopénica. Algunos autores añaden una cuarta categoría, la APP-Mixta.
- En la variante no fluente además aparecen síntomas neuropsicológicos como son la depresión, ansiedad y apatía que aportan datos para el diagnóstico de la patología.
- El diagnóstico se lleva a cabo mediante el uso de biomarcadores y pruebas de imagen que aportan resultados de atrofas cerebrales muy variables en zonas perisilvianas del hemisferio izquierdo. Además, este tipo de demencia se relaciona con la aparición de la proteína Tau en sus diversas expresiones estando APPNF/A asociada a DFT- Tau positiva, APPF/S asociada a DFT-U y APP-L asociada a EA, las fronteras entre ambas son difusas.
- El diagnóstico se realiza cuando el lenguaje es el área predominante de la disfunción y la memoria, mientras que otros dominios se hayan conservado durante al menos 2 años.
- Se requiere de un equipo multidisciplinar para el tratamiento de la APP entre los cuales figure el logopeda. También han de encontrarse neurólogos, psicólogos, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales.
- La intervención logopédica es útil para maximizar las habilidades comunicativas durante el mayor tiempo posible y promover la mejor calidad de vida de los pacientes.
- Actualmente los tratamientos del lenguaje más utilizados son los Tratamientos Conductuales y la Corriente Continua Transcraneal. Los efectos no están demostrados a largo plazo y la generalización depende del origen de la APP y de la actitud y la situación emocional del paciente.

9.BIBLIOGRAFÍA

1. Pasuy G, Cisneros N, Cisneros M. Las afasias desde una mirada lingüístico-cognitiva. Bogotá: Ediciones Ecoe; 2013.
2. Vendrell JM. Las afasias: semiología y tipos clínicos. Revista de neurología. 2001;32(10):980–6.
3. Matías-Guiu JA, García-Ramos R. Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. Neurología [Internet]. 2013;28(6):366–74.
4. Espert R, Navarro JF, Deus J, Gadea M, Chirivella J. Afasia progresiva primaria (síndrome de mesulam). Psicología conductual. 1996;4(3):437–52.
5. Matías-Guiu JA, García-Ramos R. Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. Neurología [Internet]. 2013;28(6):366–74.
6. Mesulam MM. Primary progressive aphasia. Ann Neurol. 2001;49:425—32
7. Matías-Guiu JA, García-Ramos R. Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. Neurología [Internet]. 2013;28(6):366–74.
8. Matías-Guiu JA, García-Ramos R. Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. Neurología [Internet]. 2013;28(6):366–74.
9. Serra-Mestres J. Afasia progresiva primaria: aspectos clínicos y diagnósticos. Psiquiátricas. 2017;13.
10. Bott NT, Radke A, Stephens ML, Kramer JH. Demencia frontotemporal: diagnóstico, déficits y manejo.
11. Belleville S, Peretz I, Malenfant D. Examination of the working memory components in normal aging and in dementia of the Alzheimer type. Neuropsychologia [Internet]. 1996;34(3):195–207.
12. Consejo General de Logopedas ConsejoLogopedas.com. Disponible en <https://www.consejologopedas.com/>
13. Corrales-Quispiricra C, Gadea ME, Espert R. Estimulación de corriente continua transcraneal e intervención logopédica en personas con afasia: revisión sistemática de la bibliografía. Rev Neurol [Internet]. 2020;70(10):351–64

14. Serrano C, Martelli M, Harris P, Tufró G, Ranalli C, Taragano F, et al. Afasia progresiva: opción clínica. Análisis de 15 casos. *Rev Neurol*. 2005;41(9):527–33.
15. Bonner MF, Ash S, Grossman M. La nueva clasificación de la afasia primaria progresiva en variantes semánticas, logopénicas o no fluidas/agramaticas. *Informes actuales de neurología y neurociencia*. 2010;10:484–90
16. Serrano CM, Dillon C, Castro Muñoz DM, Iturry M, Rojas López GJ, Bartoloni L, et al. Síntomas neuropsiquiátricos en la afasia progresiva primaria. *Rev Neurol [Internet]*. 2010;50(01):58.
17. Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Méndez M, Sf, Grossman M. Clasificación de la afasia progresiva primaria y sus variantes. *Neurología*. 2011;76(11):1006–14.
18. Pérez Lancho MC, García Bercianos S. Caracterización del lenguaje en las variantes lingüísticas de la Afasia Progresiva Primaria. *Rev signos (Impresa) [Internet]*. 2020;53(102):198–218.
19. Espert R, Navarro JF, Deus J, Gadea M, Chirivella J. Afasia progresiva primaria (síndrome de mesulam). *Psicología conductual*. 1996;4(3):437–52.
20. Grossman M. Afasia progresiva primaria: correlaciones clinicopatológicas. *Nature Reviews Neurology*. 2010;6(2):88–97.
21. Matías-Guiu JA, García-Ramos R. Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. *Neurología [Internet]*. 2013;28(6):366–74.
22. Lillo P, Leyton C. Demencia frontotemporal, cómo ha resurgido su diagnóstico. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2016;27(3):309–18.
23. Rodríguez LR, Salazar DT, García NF, Hernández LP, Guinea ÓF. Resonancia magnética en las demencias. *Radiología*. 2018;60(6):476–84.
24. Sebastián MV, Hernández-Gil L. A comparison of memory and executive functions in Alzheimer disease and the frontal variant of frontotemporal dementia. *Psicothema*. 2010;424–9.
25. Snowden JS, Thompson JC, Richardson AM, Neary A, Mann D. El diagnóstico clínico de las demencias de inicio temprano: precisión

- diagnóstica y relaciones clinicopatológicas. *Cerebro*. 2011;134(9):2478–92.
26. Merchán SM. Perfil de alteraciones del lenguaje en diferentes tipos de demencias. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca*. 2017;35:31–8
27. Lancho MC, Bercianos S. Demencia frontotemporal: fronteras diagnósticas. *Revista internacional de psicología del desarrollo y de la educación*. 2018;4.
28. Jokel R, Rochon E, Leonard C. Terapias de recuperación de palabras en la afasia primaria progresiva. *Afasiología*. 2014;28(8–9):1038–68.
29. Andrade-Calderón P, Salvador-Cruz J, Sosa-Ortiz AL. Impacto positivo de la logopedia en la afasia progresiva no fluida. *Acta Colombiana de Psicología*. 2015;18(2):101–14.
30. Tippet DC, Tsapkini K. Tratamiento de la afasia progresiva primaria. Opciones de tratamiento actuales en neurología. 2015;17:1–11.
31. Casiraghi A, Pini L, Bruno S, Pozzoli R. Il ruolo del logopedista nella presa in carico multidisciplinare del paziente con afasia progressiva primaria. 2020.
32. Fonseca-Silva KA, Arias-Ramírez YZ. Estimulación Cognitiva en un caso de Afasia Primaria Progresiva no fluente. *Cuad hispanoam psicol [Internet]*. 2020;20(1):1–14.
33. Volkmer A, Rogalski E, Henry M, Taylor-Rubin C, Ruggero L, Khayum R, et al. Enfoques de la terapia del habla y el lenguaje para el manejo de la afasia progresiva primaria. *Neurología práctica*. 2020;20(2):154–61.