



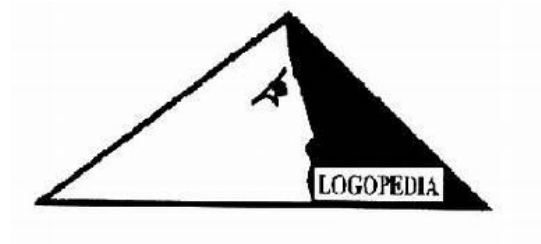
Universidad de Valladolid

FACULTAD DE MEDICINA

GRADO EN LOGOPEDIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

**ESTUDIO Y ANÁLISIS TEÓRICO DE LA AFASIA
PROGRESIVA PRIMARIA**



Jana Cuesta Velasco

Tutora: Elena García Muñoz

Curso: 2023/2024

AGRADECIMIENTOS

A mi tutora, por su inigualable ayuda y apoyo, sin la cual no habría sido posible completar mi TFG.

A mi familia, por acompañarme y apoyarme durante los cuatro años de carrera, su constante apoyo fue fundamental para lograrlo.

RESUMEN

La Afasia Progresiva Primaria es una enfermedad neurodegenerativa que se incluye en el grupo de demencias frontotemporales y que afecta al lenguaje sin alterar otras habilidades cognitivas. Este Trabajo de Fin de Grado aborda específicamente esta forma de demencia primaria del lenguaje con el objetivo de estudiar y analizar teóricamente la enfermedad. Se revisarán estudios previos, se recopilarán casos clínicos y se comparará la Afasia Progresiva Primaria con otras formas de demencia, con el fin de contribuir al conocimiento y comprensión de esta enfermedad para mejorar la atención y tratamiento de los pacientes afectados, además de dar visibilidad a esta patología muchas veces desconocida.

PALABRAS CLAVE

Afasia Progresiva Primaria, afasia, logopedia, terapias logopédicas en afasia, tipología Afasia Progresiva Primaria, demencia frontotemporal, enfermedad de Alzheimer, síntomas Afasia Progresiva Primaria.

ABSTRACT

Primary Progressive Aphasia is a neurodegenerative disease that is included in the group of frontotemporal dementias, affecting language without altering other cognitive abilities. This research specifically addresses this form of primary language dementia with the aim of studying and theoretically analyzing the disease. Previous studies will be compared with other forms of dementia. In order to contribute to the knowledge and understanding of this disease to improve the care and treatment of affected patients, as well as to give visibility to this often unknown pathology.

KEYWORDS

Primary Progressive Aphasia, Aphasia, speech therapy, speech therapy in aphasia, Primary Progressive Aphasia typology, frontotemporal dementia, Alzheimer's disease, Primary Progressive Aphasia symptoms.

ÍNDICE

1	Introducción.....	5
2	Objetivos	6
3	Material y métodos	6
4	Aproximación a la afasia	7
5	La afasia.....	10
5.1	Concepto.....	10
5.2	Causas.....	10
5.3	Clasificación de la afasia.....	10
6	Afasia Progresiva Primaria.....	12
6.1	Concepto.....	12
6.2	Causas.....	13
6.3	Etapas.....	13
6.4	Pruebas para el diagnóstico y tratamiento	14
6.5	Afasia Progresiva Primaria y Logopedia	15
6.6	Clasificación de la Afasia Progresiva Primaria.....	15
6.6.1	Variante no fluente o agramatical (APPNF/A).....	15
6.6.2	Variante fluente o semántica (APPF/S)	18
6.6.3	Variante logopénica (APPL).....	22
7	Afasia Progresiva Primaria y Demencia	25
7.1	Diferencias	25
7.2	Casos.....	31
8	Discusión y resultados	33
9	Conclusiones.....	35
10	Referencias bibliográficas	37

ABREVIATURAS

SNC: Sistema Nervioso Central

ACV: Accidente Cerebro Vascular

TCE: Traumatismo Craneoencefálico

APP: Afasia Progresiva Primaria

APPNF/A: Afasia Progresiva Primaria no fluente/agramatical

APPF/S: Afasia Progresiva Primaria fluente/semántica

APPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica

TC: Tomografía Computarizada

PET: Tomografía con Emisión de Positrones

RM: Resonancia Magnética

MOCA: test de evaluación cognitiva de Montreal

MEC: Mini Examen Cognitivo

EA: Enfermedad de Alzheimer

DFT: Demencia Frontotemporal

1 Introducción

La Afasia Progresiva Primaria es un trastorno clínico incluido en el grupo de demencias frontotemporales, que se caracteriza por la degeneración del lenguaje debido a causas neurodegenerativas, estando preservadas el resto de las habilidades cognitivas (De las Heras Mínguez y López, 2018; González Lázaro y González Ortuño, 2024).

En esta investigación se aborda específicamente la Afasia Progresiva Primaria (APP), una patología que se caracteriza por la afectación del lenguaje con un deterioro gradual y progresivo de las funciones del lenguaje (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

El objetivo principal de esta investigación es el estudio y análisis teórico de la APP, para ello se han seguido diversos pasos metodológicos que incluyen la revisión bibliográfica de estudios previos sobre la APP, así como la recopilación de casos clínicos que ilustren las diferencias entre la APP y sus variantes y formas de Demencia como la Enfermedad de Alzheimer (EA) o la Demencia Frontotemporal (DFT).

En el desarrollo de esta investigación se presentará una aproximación a la afasia, se definirá el concepto de APP y se describirán las distintas etapas de la enfermedad, se discutirá su diagnóstico y clasificación, se comparará la APP con las formas de demencia mencionadas anteriormente. Además, se presentará el material y los métodos utilizados, se discutirán los resultados obtenidos y se ofrecerán conclusiones basadas en la revisión de la literatura científica.

Por consiguiente, esta investigación pretende aportar conocimientos actualizados sobre la APP con el fin de contribuir a la investigación y comprensión de esta enfermedad, así como a la mejora de la atención y el tratamiento de los pacientes afectados por ella.

2 Objetivos

El objetivo que se pretende alcanzar con esta revisión bibliográfica es estudiar y analizar desde el punto de vista teórico la Afasia Progresiva Primaria, su tipología y los síntomas característicos de cada variante, para ello es necesario conseguir los objetivos específicos planteados a continuación.

Se deben analizar las características sintomáticas, manifestaciones clínicas, evolución y pronóstico de la APP, además se deben revisar los métodos de evaluación y diagnóstico de la APP, destacando criterios clínicos y neuropsicológicos utilizados en la práctica clínica.

También, se examina la importancia de la intervención logopédica en el tratamiento y pronóstico de la APP, resaltando los efectos positivos en el paciente.

Por último, se deben sintetizar los principales hallazgos y conclusiones de estudios previos sobre la APP, identificando áreas de controversia y establecer una distinción entre Enfermedad de Alzheimer, la Demencia Frontotemporal y la Afasia Progresiva Primaria.

3 Material y métodos

Para la elaboración del presente Trabajo fin de Grado, se ha realizado una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos: manuales, libros especializados (*Manual de afasia y terapia de afasia* escrito por Albert Helm-Estabrooks, (2005); *Las afasias* escrito por Alfredo Ardila, (2005) y *Afasia: De la teoría a la práctica* escrito por Paola González Lázaro y Beatriz González Ortuño, (2024) y en artículos de investigación especializados en este campo de estudio como Espert, R. et al. (1996) con *Afasia progresiva primaria (Síndrome de Mesulam)* y Lillo, Z.P., MD, PHD, Leyton, M.C., MD, PHD (2016) con su artículo titulado *Demencia frontotemporal, cómo ha resurgido su diagnóstico*.

Por medio de estas fuentes, se ha recopilado información sobre la estructuración cerebral y la neuropatología de la afasia, elementos clave para comprender en profundidad las definiciones de Afasia, de Afasia Progresiva

Primaria, así como las causas, clasificaciones, síntomas y otros aspectos relevantes.

Mediante la revisión de los artículos se ha recopilado información de estudios de casos clínicos de pacientes diagnosticados con diferentes variantes de Afasia Progresiva Primaria, con el objetivo de llevar a cabo un análisis comparativo entre casos clínicos que presentan la misma variante de la Afasia Progresiva Primaria.

4 Aproximación a la afasia

La Real Academia Española define el término *cerebro* como:

1. m. Uno de los centros nerviosos constitutivos del encéfalo, existente en todos los vertebrados y situado en la parte anterior y superior de la cavidad craneal (DLE, 2023).

El cerebro está formado por un componente principal: las neuronas. Estas son células nerviosas fundamentales dentro del sistema nervioso. Están compuestas por un cuerpo celular y por fibras nerviosas llamadas dendritas y axones. Estos componentes permiten la transmisión de impulsos electroquímicos entre neuronas a través de neurotransmisores como la dopamina o la acetilcolina en la sinapsis (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

El Sistema Nervioso Central (SNC) se compone del cerebro, el cerebelo, la médula espinal y el tronco cerebral, el cual se divide en bulbo raquídeo, protuberancia anular y mesencéfalo, los cuales son los encargados de controlar diferentes funciones vitales. El cerebelo, por su parte, coordina los movimientos musculares en el cuerpo (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Según Helm-Estabrooks y L. Albert (2005) el cerebro se compone de distintas estructuras especializadas que se encargan de procesar la información sensorial, controlar el movimiento y regular las funciones cognitivas superiores. Las distintas partes del cerebro, como el diencéfalo, los ganglios basales y la corteza cerebral, trabajan de forma coordinada para garantizar el adecuado funcionamiento del organismo y la realización de tareas cognitivas complejas. Tanto la sustancia gris subcortical como la sustancia blanca subcortical, que se encuentran dentro del cerebro, juegan un papel crucial en la transmisión de

información entre diferentes áreas cerebrales y en el control de funciones cerebrales.

El conocimiento de la organización y el funcionamiento del cerebro es fundamental para comprender los procesos mentales y las enfermedades neurológicas que afectan a los seres humanos (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

El cerebro presenta una organización regional por lóbulos: lóbulo frontal, lóbulos temporales, lóbulo parietal y lóbulo occipital. En esta clasificación también se debe incluir el sistema límbico y la “zona del lenguaje” (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Los lóbulos frontales se encargan del control motor voluntario, los temporales del procesamiento auditivo, los parietales de la sensación estética y los occipitales de la visión. Todos estos lóbulos y sistemas trabajan en conjunto para permitir al ser humano interactuar con el entorno de manera eficaz y adaptativa. Lesiones en estas áreas pueden producir diversos síntomas y afectar a la calidad de vida de las personas (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Helm-Estabrooks y L. Albert (2005) definen el sistema límbico como una red compleja de estructuras cerebrales que controla las emociones. Este sistema es responsable de procesos como la memoria, el lenguaje, los sentimientos y el pensamiento emocional. También se relaciona con las funciones cognitivas, como el lenguaje y la comprensión.

Cuando el cerebro desarrolla una afasia, esta se origina por una lesión cerebral, y experimenta un declive de sus habilidades cognitivas debido a que esta condición afecta a las funciones del área cerebral afectada, resultando en una disfunción en su capacidad de comunicación (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

La zona de lenguaje se sitúa entre la arteria cerebral media y envuelve la cisura de Silvio en la superficie lateral del hemisferio izquierdo, englobando partes de los lóbulos frontal, temporal y parietal. Incluye la región de Broca en el lóbulo frontal y la región de Wernicke en la circunvolución temporal superior (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

En cuanto a la neuropatología de la afasia, se destaca la importancia de combinar un estudio de los síndromes clásicos con las nuevas investigaciones en neurociencia cognitiva y neuroimagen, ya que ambos enfoques se complementan y enriquecen mutuamente en la comprensión del lenguaje (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Según Helm-Estabrook y L. Albert (2005) la dominancia cerebral para el lenguaje es un concepto que se refiere a la relación entre el cerebro y el lenguaje, planteando que un hemisferio es el responsable principal de este último, mientras que el otro hemisferio tiene un rol secundario o no participa en él. Una versión menos extrema señala que el hemisferio derecho dominante posee la mayoría de las estructuras relevantes para el lenguaje, pero el hemisferio izquierdo también tiene una pequeña participación.

La evolución del concepto de dominancia cerebral ha llevado a reconocer que ambos hemisferios, en diferentes grados, colaboran en diferentes componentes de la función verbal. Se estima que más del 95% de las personas diestras tienen la dominancia para el lenguaje en el hemisferio izquierdo, aunque el hemisferio derecho también contribuye en aspectos prosódicos y pragmáticos del lenguaje, lo cual puede ser relevante en la rehabilitación verbal (Helm-Estabrooks y L. Albert , 2005).

Desde el punto de vista científico se considera que, la zona del lenguaje en el hemisferio izquierdo contiene regiones corticales específicas que son responsables de funciones lingüísticas interconectadas. Una lesión en alguna de estas regiones o en las conexiones entre ellas producirá un tipo particular de afasia. Este modelo de localización analista ha sido predominante durante más de 150 años, apoyado en correlaciones clínico-patológicas consistentes. Aunque han surgido cambios y nuevos descubrimientos, incluyendo los estudios de neuroimagen, han reforzado en gran medida la idea de la localización de las funciones del lenguaje en el cerebro (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Helm-Estabrooks y L. Albert (2005) consideran que se ha de ser cauteloso al considerar las correlaciones clínico-patológicas de los síndromes afásicos, debido que no todos ellos pueden explicarse mediante los modelos clásicos.

5 La afasia

5.1 Concepto

El neuropsicólogo colombiano Alfredo Ardila (2005) define la *afasia* como un trastorno del lenguaje causado por lesiones cerebrales que resulta en dificultades en la comunicación verbal, ya sea en la producción, comprensión o búsqueda de palabras. Este trastorno se caracteriza por la presencia de errores en el habla (parafasias), problemas en la comprensión del lenguaje y dificultades para encontrar las palabras apropiadas (anomia). Por tanto, la afasia es una pérdida del lenguaje oral adquirida.

Es importante tener en cuenta que la afasia no es un trastorno de memoria ni una alteración del pensamiento. Pese a que algunas formas de afasia se acompañan de disartria, la afasia en sí no es un trastorno articulatorio como resultado de lesiones en las áreas y vías motoras del habla (Ardila, 2005).

Como se ha visto, la afasia es una alteración del lenguaje provocada por daños en áreas específicas del cerebro que regulan su producción y comprensión, así como sus elementos constitutivos (conocimiento semántico, fonológico, morfológico y sintáctico). A pesar de ello, los diferentes tipos de afasia pueden afectar a estos componentes de manera heterogénea, dependiendo de la localización de la lesión (Ardila, 2005).

5.2 Causas

Las patologías neurológicas pueden alterar el funcionamiento normal del cerebro. Entre las principales afecciones que pueden provocar problemas en el lenguaje se encuentran los Accidentes Cerebro Vasculares (ACV), Traumatismos Craneoencefálicos (TCE), los tumores cerebrales, las infecciones del sistema nervioso, las enfermedades relacionadas con la nutrición y el metabolismo y, las enfermedades degenerativas (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

5.3 Clasificación de la afasia

Según Ardila (2005), la clasificación de la afasia se ha basado en diferentes criterios a lo largo de los años.

Algunas de las clasificaciones más reconocidas incluyen la propuesta por Luria en el año 1980 (Ardila, 2005) que divide las afasias en diversos tipos

basados en el nivel de lenguaje alterado. Propone seis tipos de trastornos afásicos, incluyendo disturbios en la discriminación fonémica, en la memoria léxica, en la comprensión de las relaciones entre palabras, en la selección léxica, en la realización de movimientos finos requeridos para hablar y en la iniciativa verbal (Ardila, 2005).

La propuesta por el grupo de Boston establece una distinción entre la *afasia de Broca*, la *afasia de Wernicke* y la *afasia de conducción*, basándose en la propuesta inicial de Wernicke y la descripción de Lichtheim sobre la desconexión entre las áreas motoras y sensoriales del lenguaje (Ardila, 2005).

También existen otras que proponen clasificaciones adicionales para distintos subtipos de la afasia, como la *afasia de conducción*, la *afasia transcortical*, la *afasia de Wernicke* y la *afasia de Broca*, con el objetivo de identificar tomografías diferentes, manifestaciones clínicas y trastornos asociados específicos para cada tipo de afasia (Ardila, 2005).

También existen unos tipos de afasia menos frecuentes, documentadas por González Lázaro y González Ortuño (2024), denominadas *afasias especiales*, por esta razón al estudiarlas resulta más complicado establecer comparaciones entre las investigaciones y generalizar los hallazgos.

Entre estas *afasias especiales* se encuentran la *Afasia Cruzada*, la *Afasia subcortical* y la *Afasia Progresiva Primaria*. Se consideran especiales, ya sea por su evolución o por la localización de la lesión que las produce (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

La *Afasia Cruzada* se produce por una lesión en el hemisferio izquierdo ipsilateral a la mano dominante cuyos criterios diagnósticos son la presencia de afasia, la preferencia manual diestra, evidencia de lesión en el hemisferio derecho, hemisferio izquierdo estructuralmente íntegro, ausencia de lesiones cerebrales en la infancia y ausencia de un familiar cercano ambidiestro o zurdo (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

La *Afasia Subcortical* es una alteración en el lenguaje asociado a un daño en las estructuras subcorticales, principalmente el tálamo y los ganglios basales.

La etiología más frecuente es de origen vascular, pudiendo ser esta hemorrágica o isquémica (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

La afasia que se estudia en esta investigación y que se desarrollará a continuación, no entra dentro de las clasificaciones ordinarias debido a su etiología neurodegenerativa según González Lázaro y González Ortuño (2024).

6 Afasia Progresiva Primaria

6.1 Concepto

La Afasia Progresiva Primaria (APP) es una enfermedad neurodegenerativa incluida en el grupo de las Demencias Frontotemporales, en la variante lingüística, que se caracteriza por presentar un deterioro gradual y lento del lenguaje como único síntoma, mientras que el resto de las habilidades cognitivas se mantienen intactas o con una leve afectación durante al menos uno o dos años después del inicio de la enfermedad (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Conforme avanza el tiempo, se observan cambios que conducen a un deterioro significativo en las etapas avanzadas de la enfermedad, afectando a la lectura y escritura de una manera progresiva (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Como criterios de exclusión, la disfunción del lenguaje no debe ser de origen vascular, tumoral o de un trastorno psiquiátrico como ansiedad o depresión. Además, no se considera APP si el síntoma prominente al inicio de la enfermedad no es lingüístico, sino relacionado con comportamientos o habilidades cognitivas distintas, como la memoria episódica o la memoria verbal (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Los criterios diagnósticos de la Afasia Progresiva Primaria según Mesulam son:

Criterios de inclusión (deben ser todos positivos)	Criterios de exclusión (deben ser todos negativos)
La característica que más destacada es la dificultad con el lenguaje	Las carencias no se pueden explicar por la presencia de otro trastorno no degenerativo

Estas carencias son la razón principal de las alteraciones en las actividades de la vida cotidiana	El trastorno no se explica por la presencia de una patología psiquiátrica
La afasia debe ser el déficit más pronunciado en el comienzo y durante las fases iniciales de la enfermedad	Las alteraciones iniciales son memoria visual, episódica o función visuo-perceptiva
	Alteración conductual inicial y prominente

Tabla 1. Fuente: Serra-Mestres (2017)

6.2 Causas

La APP es el resultado del deterioro gradual de distintas áreas del cerebro debido a una neuropatología, como la enfermedad de Alzheimer (EA) o la demencia frontotemporal (DFT), tratándose la APP de un tipo de esta demencia (Sánchez Gil et al., 2023). En estas condiciones, los pacientes pueden experimentar una pérdida progresiva del lenguaje, siendo la afasia solo una parte del deterioro general, apareciendo de manera tardía y menos destacada que otras afectaciones cognitivas. Se puede decir que estos pacientes sufren de una afasia progresiva, pero no de APP. Este término se utiliza solo cuando la alteración del lenguaje es la única manifestación significativa a lo largo de la enfermedad (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

6.3 Etapas

La evolución de la APP según González Lázaro y González Ortuño (2024) se divide en cuatro etapas:

1. Primera etapa: preclínica o asintomática.
2. Segunda etapa: comienzan a aparecer los primeros signos y síntomas, como dificultades para recordar nombres propios, términos específicos o palabras menos comunes, así como problemas en la conjugación verbal, errores de escritura y apraxia verbal leve.
3. Tercera etapa: las alteraciones lingüísticas son más evidentes durante una evaluación del lenguaje, mientras que las capacidades no verbales son normales o con una ligera alteración. Pueden realizar actividades de

vida diaria, pero tienen dificultades en tareas que implican el uso del lenguaje, como seguir órdenes o escribir textos.

4. Cuarta etapa: según avanza la enfermedad, se deterioran otras funciones cognitivas, conductuales y motoras, mientras que el lenguaje presenta un deterioro severo.

6.4 Pruebas para el diagnóstico y tratamiento

Para el diagnóstico de la Afasia Progresiva Primaria hay una fundamentación en la valoración clínica. Pero, también las pruebas de neuroimagen con TC o RM son cruciales para descartar otras causas o para respaldar el diagnóstico (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

En algunos casos, el uso de los biomarcadores de imagen, como la Tomografía con Emisión de Positrones (PET) con fluorodexiglucosa o trazadores amiloide o líquido cefalorraquídeo, recogido mediante punción lumbar, pueden ser de gran ayuda para confirmar el diagnóstico (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

En determinadas ocasiones, algunas mutaciones genéticas se asocian con esta afasia, por ello es importante investigar los antecedentes familiares del paciente (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

En la actualidad, no existe un tratamiento farmacológico eficaz en el tratamiento de esta patología. Por otro lado, investigadores sugieren que los individuos con APP, en especial APPF podrían experimentar mejoras significativas a través de programas de rehabilitación del lenguaje llevado a cabo por un logopeda y un apoyo psicológico para sus familiares (García, C. G., y Lancho, M. C. P. 2019).

El programa de rehabilitación logopédica en patologías degenerativas implica un proceso terapéutico mediante el cual se crea un programa de intervención dirigido a compensar, estimular o sustituir las funciones comunicativas que el paciente necesita para poder procesar la información que recibe del entorno, permitiéndole mejorar el funcionamiento y rendimiento en las actividades de la vida diaria (De las Heras Mínguez y López, 2018).

6.5 Afasia Progresiva Primaria y Logopedia

En el tratamiento de la afasia participan diversos profesionales, entre ellos destaca la labor del Logopeda.

La logopedia es una profesión sanitaria regulada y reconocida que se encarga de la prevención, detección, evaluación, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de las alteraciones en la comunicación y las funciones orales no verbales, tanto en niños como en adultos (*Consejo General de Colegios de Logopedas.*, (s.f.)).

Este profesional de la salud se dedica a una amplia gama de áreas relacionadas con la comunicación humana y sus alteraciones, incluyendo la rehabilitación global que abarca aspectos médicos, neuropsicológicos y sociales (*Consejo General de Colegios de Logopedas.*, (s.f.)).

6.6 Clasificación de la Afasia Progresiva Primaria

Según González Lázaro y González Ortuño (2024), existen diferentes formas en las que el lenguaje de los pacientes con APP puede verse afectado, siendo reconocidas tres variantes principales según su presentación clínica, los patrones de atrofia y los hallazgos neuropatológicos observados, los cuales se detallan a continuación:

6.6.1 Variante no fluente o agramatical (APPNF/A)

González Lázaro y González Ortuño (2024) entienden que en la variante no fluida o agramatical de la APP los pacientes tienen un lenguaje poco claro y lento, con dificultad para hablar. A menudo tienen problemas como apraxia verbal y cometen errores al hablar con distorsiones, omisiones, sustituciones e inserciones de sonidos, esto afecta a la entonación al hablar. Algunos pacientes también pueden padecer disartria. Estos síntomas pueden llevar a la incapacidad de hablar, es decir, al mutismo.

La comprensión del lenguaje se ve afectada especialmente en oraciones complejas, pero la comprensión de palabras se mantiene. La dificultad para recordar acciones es más notable que la dificultad para recordar objetos. También pueden cometer errores al intentar pronunciar palabras y dar una pista fonológica (decir la primera sílaba), puede ser de ayuda (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

En la lectura, la comprensión de textos se encuentra afectada por la dificultad para entender la estructura gramatical. Pueden cometer errores al leer pseudopalabras o palabras poco comunes y tienen problemas con palabras concretas. En la escritura cometen errores con la gramática y pueden omitir o sustituir letras (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Esta variante se debe a anomalías en el área de broca en el cerebro. Con el tiempo pueden desarrollarse problemas adicionales como dificultades para tragar (disfagia), problemas motores como rigidez en los movimientos y falta de equilibrio. Así como trastornos en el comportamiento como depresión y apatía. En la mayoría de los casos, esta variante se relaciona con cambios patológicos por degeneración lobular frontotemporal (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Para el estudio de esta primera variante se muestran tres casos clínicos:

El primero aborda el caso (primer paciente (1)) de una mujer diestra de 67 años, que presenta problemas en el lenguaje desde hace dos años y medio, además tiene dificultades en la evocación de palabras (anomia), una marcada disminución del lenguaje y muestra agresividad como síntoma comportamental (Fonseca-Silva y Arias-Ramírez, 2020).

Como pruebas diagnósticas, se realizó una resonancia magnética que resultó en una atrofia cortical asimétrica temporal izquierda y frontal, provocando el diagnóstico de Afasia Progresiva Primaria no fluente (Fonseca-Silva y Arias-Ramírez, 2020).

El segundo caso (segundo paciente (2)) trata de un hombre de 65 años. Este presenta una disminución en la interacción social, por lo que se manifiesta tímido y callado, con un lenguaje poco fluido, muestra problemas en la evocación (anomia), habla con palabras o frases cortas, cambio en la entonación, alteración del lenguaje escrito, apraxia verbal y como síntoma relacionado con el comportamiento se encuentra la irritabilidad en este paciente (Urazán et al., 2023).

Como pruebas diagnósticas se ha realizado una evaluación neuropsicológica y test de evaluación cognitiva de Montreal (MoCa) obteniendo

como resultados que el paciente presenta alteración en los procesos de funcionamiento ejecutivo y lenguaje, un lenguaje hipofluente, agramatismos, parafasias fonológicas y semánticas y abstracción verbal, además de dificultad en el control de los impulsos. En el test MoCa se observa comprometida la atención, el lenguaje y el recuerdo diferido (Urazán et al., 2023).

Todo ello da lugar al diagnóstico, se trata de una Afasia Progresiva Primaria no fluente o agramatical, con síntomas comportamentales y motores asociados (Urazán et al., 2023).

El tercer caso (tercer paciente (3)) trata de un hombre de 75 años, que presenta dificultad para expresarse y nombrar objetos, anomia, pérdida de la iniciativa, en el lenguaje espontáneo se observa una disminución de la fluencia y pausas por disnomia, alteraciones en la repetición y alteraciones motora. Como síntoma comportamental se encuentra la apatía y labilidad emocional (González Caballero, M.G. 2014).

Como pruebas diagnósticas se ha realizado una analítica con TSH, B₁₂ y folato, cuyos resultados salieron normales. Y una exploración neuropsicológica, con el test de Barcelona se obtuvo que la atención selectiva estaba mantenida y dividida, orientación temporal y espacial, memoria episódica inmediata y diferida, memoria semántica y de trabajo y las funciones ejecutivas conservadas (González Caballero, M.G. 2014).

El diagnóstico de este paciente es Afasia Progresiva Primaria no fluente o una posible demencia frontotemporal (González Caballero, M.G. 2014).

En la siguiente tabla se muestran las características de los pacientes que se han visto anteriormente, el paciente 1 se corresponde con el primer caso, el paciente 2 se corresponde con el segundo caso y el paciente 3 se corresponde con el tercer caso.

CARACTERÍSTICA	RASGO	PACIENTE
Lenguaje espontáneo	Disminución	1
	Poco fluido, apraxia verbal, palabras y frases cortas	2
	Dificultad para expresarse	3
	Disminución fluencia y pausas	3
	Agramatismos	2
Comprensión		
Denominación	Anomia	1, 2 y 3
Repetición	Alterado	3
Lectura y escritura	Alterado	2
Trastornos asociados	Alteración motora	3
Área cerebral afectada	Atrofia cortical asimétrica temporal izquierda y frontal	1

Tabla 2. Fuentes: Fonseca-Silva y Arias-Ramírez (2020); Urazán et al. (2023); González Caballero, M.G. (2014).

6.6.2 Variante fluente o semántica (APPF/S)

González Lázaro y González Ortuño (2024) defienden que las características principales de esta variante incluyen la dificultad para recordar palabras y comprenderlas cuando se presentan de forma individual. Sin embargo, la capacidad de expresarse con fluidez, articular correctamente, mantener la gramática adecuada y repetir palabras se mantienen intactas. A diferencia de otras variantes, la anomia en este caso se manifiesta de manera más grave, especialmente en comparación con otras habilidades lingüísticas. Esta dificultad se hace evidente en la conversación diaria y en ejercicios en los que se deben nombrar objetos específicos, especialmente aquellos poco comunes o aprendidos recientemente.

Como resultado, los pacientes suelen utilizar palabras incorrectas o descripciones largas y evasivas para referirse a algo en concreto (circunloquios).

Con el tiempo, el lenguaje de estos pacientes se vuelve menos preciso y detallado, perdiendo su contenido informativo. Estos problemas léxicos son el resultado de la pérdida gradual del significado y de la relación entre las palabras. Debido a esto, las pistas fonológicas y las sugerencias para ayudar al paciente a recordar la palabra correcta suelen resultar poco útiles (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

El problema radica en la comprensión de palabras y la dificultad para recordarlas. Se relaciona con un trastorno de la memoria que afecta a la capacidad de reconocer personas y objetos sin importar la manera en que se presenten. Esta dificultad se manifiesta al tratar de identificar a personas conocidas o al establecer asociaciones entre objetos y palabras. A medida que avanza la pérdida de conocimiento semántico, es posible que los pacientes desarrollen agnosia visual. Con el tiempo, la dificultad para comprender lo que se escucha se vuelve más pronunciada, afectando también a la capacidad de comprender oraciones y discursos complejos (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

En el ámbito de la escritura se pueden notar dificultades en la ortografía y la lectura de palabras irregulares en pacientes con alexia y agrafia superficial. Estos individuos tienen que recurrir a la conversión de sonidos a letras al leer y al escribir, lo que resulta una lectura lenta. Al escribir en español, esta dificultad se manifiesta como disortografía (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

González Lázaro y González Ortuño (2024) estudian que, desde el punto de vista anatómico, esta variante está relacionada con una atrofia en la parte ventral y lateral de los lóbulos temporales, especialmente en el hemisferio izquierdo.

A diferencia de otras variantes, en el aspecto semántico pueden existir alteraciones en el comportamiento y la cognición social desde etapas tempranas. Estas manifestaciones como desinhibición e irritabilidad, agitación y otras están directamente relacionadas con la zona cerebral afectada. Es crucial que aquellos que conviven con el paciente comprendan esta conexión y cuenten con apoyo para manejar de la mejor manera posible los cambios conductuales mencionados (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

En la mayoría de los casos, la base neuropatológica de esta condición es una degeneración lobular frontotemporal (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Para el estudio de esta segunda variante se muestran tres casos clínicos:

El primer caso (primer paciente (1)) se trata de un hombre diestro de 57 años, que presenta como principales síntomas frases mal construidas, conversa menos con su entorno y realiza comentarios intransigentes, además de una dificultad en la evocación de sustantivos concretos (González et al., 2007).

Como pruebas diagnósticas se ha realizado un TAC, obteniendo una moderada involución en predominio frontotemporal izquierdo; un Spect, donde se obtuvo una hipoperfusión en esa misma zona más evidente en la corteza medial anterior de grado moderado. El test Minimental, en el cual fracasó en atención, calculo y evocación; matrices progresivas coloreadas de Raven y copia de la Figura compleja de Rey, en las cuales se obtuvieron fallos en la escritura, memoria, atención y conceptualización. El diagnóstico del paciente es una Afasia Progresiva Primaria fluente (González et al., 2007).

El segundo caso (2) es un estudio comparativo de personas con Afasia Progresiva Primaria de variante semántica, por lo tanto, ya están diagnosticadas con esta patología. La media de edad de los pacientes es de 70 años y hay 5 mujeres y 3 hombres (Martínez-Cuitiño et al., 2018).

Como pruebas diagnósticas se han realizado el Test de Boston, el test de Pirámides y Faraones y la Batería de Evaluación de la afasia (Martínez-Cuitiño et al., 2018).

El tercer caso (tercer paciente (3)) es un hombre de 77 años que presenta dificultad progresiva en denominación de objetos, calles y nombres propios (*La Mente Léxica*, 2022).

Como pruebas diagnósticas se le realiza el test de Boston en los años 2019, 2020 y 2021, atendiendo a la evolución. En 2019, emite de forma correcta y espontánea sin necesidad de ayuda de claves fonéticas ni semánticas; en 2020 se repiten los resultados; y en 2021 denomina correctamente, pero necesita ayuda de claves fonológicas. También, se le realiza una subprueba de

denominación del CAMDEX-R en el año 2019 en la que obtiene una puntuación de 2 y en 2020 y 2021 obtiene una puntuación más baja de 1 (*La Mente Léxica*, 2022).

Como diagnóstico, sumando los resultados de las pruebas y síntomas del paciente, se declara que padece Afasia Progresiva Primaria fluente (*La Mente Léxica*, 2022).

En la siguiente tabla se muestran las características de los pacientes que se han visto anteriormente, el paciente 1 se corresponde con el primer caso, el paciente 2 se corresponde con el segundo caso y el paciente 3 se corresponde con el tercer caso.

CARACTERÍSTICA	RASGO	PACIENTE
Lenguaje espontáneo	Conversa menos	1
Comprensión		
Denominación	Dificultades evocación sustantivos concretos	1
	Dificultad progresiva denominación de objetos, calles y nombres propios	3
Repetición		
Lectura y escritura	Fallo en escritura	1
Trastornos asociados	Irritabilidad	1
Área cerebral afectada	Moderada involución del predominio frontotemporal izquierdo	1

Tabla 3. Fuentes: González et al. (2007); Martínez-Cuitiño et al. (2018); (*La Mente Léxica*, 2022).

6.6.3 Variante logopénica (APPL)

González Lázaro y González Ortuño (2024) determinan que esta variante se caracteriza por una disminución en la capacidad de repetir palabras y acceder al vocabulario. En estas situaciones, la producción del lenguaje espontáneo es lenta, con pausas y titubeos frecuentes para encontrar las palabras adecuadas. Se pueden observar errores en la pronunciación de palabras, así como rodeos verbales. La ayuda con la letra o sílaba inicial puede facilitar la evocación de las palabras, aunque la articulación, la estructura gramatical y la comprensión de palabras, frases y oraciones cortas se mantienen.

Con el tiempo se ve afectada la comprensión de oraciones más largas y complejas, especialmente en el lenguaje escrito. Los pacientes pueden presentar dificultades con la estructura fonológica y la lectura, mostrando problemas al escribir palabras inventadas o poco comunes. Esto se debe a la dificultad en utilizar las reglas de conversión de letras en sonidos (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Los problemas de comprensión y repetición de oraciones, así como errores en denominación, lectura y escritura relacionada con dificultades fonológicas, señalan una afectación central en la memoria auditiva verbal a corto plazo y en el procesamiento fonológico. Un dato relevante que respalda esta teoría es la mayor prevalencia de la variante logopénica en individuos que tuvieron problemas de aprendizaje en la infancia, como la dislexia (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Los estudios de neuroimagen muestran atrofia en áreas específicas del cerebro, como la zona temporoparietal izquierda, las circunvoluciones temporales, superiores y medias, así como las circunvoluciones, supramarginal y angular. También se observa afectación al hipocampo izquierdo debido a su localización de daño. Además de las dificultades lingüísticas, es común la presencia de acalculia, apraxias y problemas en las capacidades visuales espaciales (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

La neuropatología más común asociada con estas alteraciones es la Enfermedad de Alzheimer, lo que implica también problemas en la memoria episódica. Con el tiempo, los pacientes pueden desarrollar afasia global. En

etapas avanzadas pueden presentar problemas de comportamiento como ansiedad, irritabilidad y agitación (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Esta variante de la APP se relaciona con la EA de forma especial, ya que en algunos casos la APPL evoluciona hasta convertirse en EA (De las Heras Mínguez y López, 2018).

Para el estudio de esta tercera y última variante se muestran tres casos clínicos:

El primer caso (primer paciente (1)) se trata de una mujer diestra de 75 años, que presenta anomia, pero tiene la Gramática y la Semántica preservadas (Cabrera-Martín et al., 2016).

Las pruebas diagnósticas realizadas en este primer caso son una resonancia magnética cuyos resultados son normales y FMRI BOLD donde se observa un compromiso en funciones cognitivas superiores, especialmente en memoria y lenguaje; la paciente es diagnosticada de Afasia Progresiva Primaria variante logopénica (Cabrera-Martín et al., 2016).

El segundo caso (segundo paciente (2)) se trata de una mujer diestra de 82 años con lenguaje poco fluido, bloqueos, memoria episódica y orientación espacial alteradas (Puertas-Martín et al., 2009).

Se le realiza como pruebas diagnósticas el test de Boston, la Batería neuropsicológica de Barcelona y el mini examen cognitivo (MEC), obteniendo como resultados una alteración en las capacidades lingüísticas (Puertas-Martín et al., 2009).

El paciente, tras explorar los síntomas y realizar las pruebas pertinentes, es diagnosticado de Afasia Progresiva Primaria variante logopénica (Puertas-Martín et al., 2009).

El tercer caso (tercer paciente (3)) es una mujer diestra de 54 años que presenta dificultad en el lenguaje, que cada vez habla menos, con lentificación en el lenguaje. Con respecto a los síntomas comportamentales presenta labilidad emocional y cambios de humor (Baeza et al., 2012).

Como pruebas diagnósticas se le realizan el test de Boston, obteniendo dificultad cuando aumentan la longitud y la complejidad de las oraciones. La Evaluación Cognitiva de Montreal (MOCA) presenta dificultades en cálculo, lenguaje, recuerdo diferido y orientación y matrices progresivas coloreadas de Raven señalando que tiene un lenguaje fluente con anomia y paragramatismos (Baeza et al., 2012).

Después de explorar los síntomas y realizar las pruebas pertinentes al paciente, es diagnosticado de Afasia Progresiva Primaria variante logopénica (Baeza et al., 2012).

En la siguiente tabla se muestran las características de los pacientes que se han visto anteriormente, el paciente 1 se corresponde con el primer caso, el paciente 2 se corresponde con el segundo caso y el paciente 3 se corresponde con el tercer caso.

CARACTERÍSTICA	RASGO	PACIENTE
Lenguaje espontáneo	Lenguaje poco fluido	2
	Bloqueos	2
	Lentificación lenguaje	3
	Cada vez habla menos	3
Comprensión		
Denominación	Anomia	1
Repetición		
Lectura y escritura		
Trastornos asociados	Orientación especial alterada	2
	Cambios de humor y labilidad emocional	3
	Dificultad en cálculo	3
Área cerebral afectada		

Tabla 4. Fuentes: Cabrera-Martín et al. (2016); Puertas-Martín et al. (2009); Baeza et al. (2012).

Tras lo expuesto, es importante abordar en esta investigación que la relación entre la Afasia Progresiva Primaria y la Demencia es un tema de debate, autores como De las Heras y Simón (2018) afirman que las variantes APPNF y APPF se encuentran dentro de la variante lingüística de la DFT, mientras que la variante APPL se relaciona con la EA.

A continuación, se aborda esta cuestión con más detalle.

7 Afasia Progresiva Primaria y Demencia

7.1 Diferencias

Helm-Estabrooks y L. Albert (2005) defienden que la demencia se caracteriza por un deterioro gradual de las funciones cognitivas, cambios en la personalidad y la conducta, así como dificultades en la adaptación social y psicosocial.

Por otro lado, González Lázaro y González Ortuño (2024) entienden como *Afasia Progresiva Primaria* el deterioro neurodegenerativo gradual y lento del lenguaje como síntoma único, mientras que se mantienen intactas o con una leve afectación el resto de habilidades cognitivas durante al menos dos años después del inicio de la enfermedad.

Las demencias son tipos muy comunes de enfermedades neurodegenerativas, caracterizadas con el deterioro o muerte de las células cerebrales. Según medlineplus (2021) entre ellas se encuentran las siguientes:

- *Enfermedad de Alzheimer* (EA): tipo de demencia más común entre las personas mayores. Se forman placas y ovillos en el cerebro debido al crecimiento anormal de proteínas como la beta-amiloide. Es, a su vez, una pérdida de conexión entre células nerviosas del cerebro.
- *Demencia con cuerpos de Lewy*: presenta síntomas de movimiento junto a la demencia, son depósitos anómalos de una proteína en el cerebro.
- *Demencias frontotemporales*: se ocasionan cambios en el lóbulo frontal y temporal del cerebro, dando lugar a síntomas conductuales, lingüísticos y emocionales. Dentro de esta demencia existen dos tipos, la demencia frontal y la demencia temporal.

- *Demencia vascular*: causada por alteraciones en el flujo sanguíneo cerebral, usualmente de un accidente cerebro vascular o arterioesclerosis
- *Demencia mixta*: implica presencia simultánea de dos o más tipos de demencia, como EA y la demencia vascular en un mismo individuo.

Como se ha mencionado anteriormente, la Afasia Progresiva Primaria según González Lázaro y González Ortuño (2024), está compuesta de tres variantes distinguidas por los hallazgos neuropatológicos, los patrones de atrofia y las manifestaciones clínicas, estas son:

- *Variante agramatical o no fluente*: se caracterizan por tener dificultades en la expresión (agramatical) y en ocasiones con apraxia verbal. La región del cerebro que se encuentra afectada es la zona frontoinsular posterior izquierda (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012; González Lázaro y González Ortuño, 2024).
- *Variante fluente o semántica*: tienen dificultades en la comprensión de palabras y presentan problemas graves en la denominación. La zona anterior de los lóbulos temporales son las regiones del cerebro que se encuentran afectadas en esta variante (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012; González Lázaro y González Ortuño, 2024).
- *Variante logopénica*: encuentran mayores dificultades en la memoria de trabajo verbal y la región del cerebro afectada es la zona temporoparietal izquierda (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012; González Lázaro y González Ortuño, 2024).

El Alzheimer, por su parte, es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a la memoria y al funcionamiento cognitivo de las personas. Su diagnóstico requiere pruebas neuropatológicas específicas para confirmar la presencia de ciertas características patológicas en el cerebro (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Recientemente, se utiliza el término *Demencia Frontotemporal* para identificar formas de demencia diferentes de la *Enfermedad de Alzheimer* estándar. Se ha comprobado que afectan sobre todo al lóbulo frontal y a los lóbulos temporales (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Se distinguen dos variantes principales de esta demencia frontotemporal: la frontal y la temporal. La variante frontal puede estar asociada con diversas enfermedades, como la *enfermedad de Pick*, la *degeneración corticobasal*, la *gliosis subcortical progresiva* o la *enfermedad de Alzheimer de tipo frontal*. Los síntomas incluyen cambios en la personalidad y en la conducta, problemas en el movimiento y en la marcha, déficit de atención y en funciones ejecutivas (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Por otro lado, la variante temporal se conoce como la *demencia semántica* y se caracteriza por trastornos en la memoria semántica manifestados como *afasia fluida progresiva* y dificultades en la comprensión. A diferencia de los pacientes con Enfermedad de Alzheimer, en esta variante la memoria episódica se mantiene relativamente preservada. Los estudios de neuroimagen en la Demencia Frontotemporal muestran una marcada atrofia en el lóbulo temporal, específicamente en la variante temporal (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

Tras haber expuesto el concepto y la tipología perteneciente a la demencia (EA y DFT) y a la Afasia Progresiva Primaria se van a mostrar otros aspectos comparativos que pueden tener en común o no ambas patologías.

Una de ellas es la EA que afecta a la población mayor de 65 años, con una prevalencia de 1,07% en personas de entre 65 y 69 años, de un 3,4% en personas entre 70 y 74 años, de un 6,9% en personas de entre 75 y 79 años, de un 12,1% en personas de entre 80 y 84 años, de un 20,1% en personas de entre 85 y 89 años y de un 39,2 en personas de más de 90 años, como se observa en los datos, donde existe una relación directa entre edad y prevalencia, es decir, cuanto mayor es la edad, mayor es la proporción de personas con EA (González Ingelmo, 2019).

Los síntomas más característicos son la afectación de la memoria y del funcionamiento cognitivo. Presenta etiología desconocida, en algunos casos se cree que interviene el factor genético, pero no existen pruebas fehacientes que confirmen estas teorías (González Ingelmo, 2019).

Para la detección y diagnóstico de la EA se utiliza la exploración neurológica, la Resonancia Magnética (RM), la Tomografía computarizada (PET), el análisis de sangre para descartar otras patologías y los biomarcadores

en líquido cefalorraquídeo, que se obtiene con una punción en la zona lumbar (Mayo Clinic, 13 de febrero de 2024).

Otro tipo de demencia que es importante destacar en esta comparativa es la DFT, aparece en pacientes de entre 50 y 60 años y con una prevalencia de 15 a 22 casos cada 100.000 habitantes, se caracteriza por cambios en la conducta y en la personalidad, en cuanto al lenguaje hace uso de circunloquios, porque también presenta anomia (Lillo, Z.P., MD, PHD, Leyton, M.C., MD, PHD, 2016).

Surge de una afectación en el lóbulo frontal y temporal y para la detección y diagnóstico de la DFT se utiliza la RM, VBM (voxel-based morphometry) y mapeo de grosor cortical, además de SPECT y FDG-PET (Lillo, Z.P., MD, PHD, Leyton, M.C., MD, PHD, 2016).

Por último, la APP aparece entre los 50 y los 60 años, aunque existe controversia con esta cifra y algunos autores extienden el rango hasta los 70 años, en este tipo de afasia se produce una alteración del lenguaje lenta y gradual (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

Surge de una afectación en la zona frontoinsular posterior izquierda cuando se trata de APP no fluente, de una afectación en la zona anterior de los lóbulos temporales cuando pertenece a una APP fluente y de una afectación en la zona temporoparietal izquierda cuando se trata de una APP logopénica (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

Para la detección y diagnóstico de la APP se emplea un examen cognitivo del lenguaje, una RM, una PET y los biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

A la hora de realizar el diagnóstico de estas tres patologías, se observan que varios de los métodos de detección son comunes, entre ellos las pruebas de imagen como la RM y la PET. Otros solo coinciden en EA y en la APP como la exploración neurológica y el análisis de los biomarcadores en líquido cefalorraquídeo, además de las nombradas anteriormente.

Esta información presentada se ve de manera más clara en la siguiente tabla:

	DEMENCIA		APP
	EA	DFT	
PREVALENCIA	65-69 años: 1.07% 70-74 años: 3,4% 75-79 años: 6,9% 80-84 años: 12,1% 85-89 años: 20,1% Más de 90 años: 39,2%	15/22 casos cada 100.000 habitantes	El 20% de los casos de DFT, se trata de una APP
POBLACIÓN AFECTADA	A partir de los 65 años	50-60 años	50-60 años
SÍNTOMAS CARACTERÍSTICO S	<ul style="list-style-type: none"> - Memoria y funcionamiento cognitivo alterado - Errores semánticos (parafasias fonológicas y semánticas) - Errores en el discurso (paragramatismos) - Degradación del almacenaje de los significados 	<ul style="list-style-type: none"> - Cambios de conducta y personalidad - Uso de circunloquios - Anomia 	Alteración del lenguaje lenta y gradual

	de las palabras		
ETIOLOGÍA	Desconocido o por factores genéticos	Afectación lóbulo frontal y temporal	<ul style="list-style-type: none"> - APP no fuente: zona frontoinsular posterior izquierda - APP fuente: zona anterior de los lóbulos temporales - APP logopénica: zona temporoparietal izquierda
DETECCIÓN	Exploración neurológica	Resonancia Magnética	Examen cognitivo del lenguaje
	Resonancia Magnética	VBM (voxel-based morphometry) y mapeo de grosor cortical	Resonancia Magnética
	Tomografía computarizada (PET)	SPECT	Tomografía computarizada (PET)
	Análisis de sangre	FDG-PET	Biomarcadores en líquido cefalorraquídeo
	Biomarcadores en líquido cefalorraquídeo		

Tabla 5. Fuentes: Lillo, Z.P., MD, PHD, Leyton, M.C., MD, PHD (2016).; González Ingelmo (2019); (Mayo Clinic, 13 de febrero de 2024); (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

La EA, la DFT y la APP son enfermedades neurodegenerativas que afectan al funcionamiento cognitivo y a la comunicación del individuo, provocan síntomas progresivos y afectan a la capacidad del individuo para llevar a cabo tareas diarias. Además, afectan a personas mayores, aunque la DFT y la APP afectan a individuos con edades más tempranas (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005).

La EA es la forma más común de demencia y se caracteriza por la pérdida progresiva de la memoria, el pensamiento y el lenguaje. También, pueden presentar cambios en la conducta y en la personalidad. La DFT es un tipo de demencia que afecta principalmente a la región frontal y temporal del cerebro, provocando cambios de personalidad, conducta y lenguaje. La APP forma parte de la variante lingüística de la DFT y se caracteriza por la pérdida progresiva de la capacidad para comprender y producir el lenguaje, manteniendo otras funciones cognitivas intactas o con una leve alteración (Helm-Estabrooks y L. Albert, 2005; González Lázaro y González Ortuño, 2024; De las Heras y Simón, 2018).

La APP se debe incluir dentro de las afasias especiales debido a que se trata de una afasia poco frecuente, al analizarla resulta difícil la comparación de los resultados de las investigaciones (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Sin embargo, también forma parte de la demencia, ya que la APP se encuentra dentro de la variante lingüística de la DFT, y la variante logopénica de la APP se relaciona con la EA (De las Heras y Simón, 2018).

7.2 Casos

La EA se caracteriza por afectaciones en la memoria y por deterioro cognitivo. Los síntomas particulares de la EA son los errores en el discurso, paragramatismos, y errores semánticos, parafasias fonológicas y parafasias semánticas (Mayo Clinic, 13 de febrero de 2024).

A continuación, se muestran dos fragmentos de un caso de EA, el primero de paragramatismo y el segundo de anomia, ambos encontrados en este tipo de demencia mencionado:

E: ¿Cómo por ejemplo? /// Y por ejemplo/ nosotros como personas ¿qué podemos hacer en un bosque?

I: Pues al aire libre estar

E: ¿Cuántos?

I: Seis y bastantes nietos

E: ¿Más o menos?

I: Eso no me acuerdo ya.

Caso de paragramatismo y anomia. Fuente: De la Cruz et al. (2022).

La APP se caracteriza por alteraciones en el lenguaje, como la apraxia verbal o alteraciones en la expresión (APPNF), dificultades de comprensión de palabras y problemas de denominación (APPF) y dificultades de memoria de trabajo verbal o en la repetición (APPL) (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

Se presenta también un caso de fluidez alterada perteneciente a la APPL, extraído de Meditutorías (2018):

I: El padre y la madre tienen un día de campo [inaudible 00:00:03] mientras su hijo, está volando un cometa [inaudible 00:00:03] y [inaudible 00:00:05] owen [inaudible 00:00:03] está jugando umm en el lago.

Caso de anomia. Fuente: Meditutorías (2018).

En estos fragmentos se ha mostrado una comparación del paragramatismo y la anomia pertenecientes a la EA, en comparación con un fragmento de un caso de APPL, debido a que se ven semejanzas entre los dos.

De las Heras y Simón (2018) sugieren la posibilidad de una evolución de la APP a la EA. Teóricamente se observa una correlación entre los síntomas y características presentes en ambas patologías. Los estudios dicen que las semejanzas entre ambas son la pérdida de vocabulario, cambio en la prosodia, pérdida de fluidez y la dificultad de formar frases coherentes.

Para comprobar esta relación se han analizado dos muestras de habla, el paciente 1 presenta EA, mientras que el paciente 2 presenta APPL. Tratándose de una muestra pequeña, es más complejo encontrar síntomas. Sin embargo, comprobamos que ambos pacientes tienen problemas en la fluidez del habla debido a la presencia de anomia y ambos tienen pobreza en el lenguaje (De la Cruz et al. 2022; Meditutorías, 2018).

8 Discusión y resultados

En esta investigación se ha abordado el análisis de la *Afasia Progresiva Primaria* (APP). Para llegar a ello se ha indagado en la afasia, un trastorno del lenguaje que surge como consecuencia de lesiones cerebrales y que se manifiesta a través de dificultades en la producción, comprensión y búsqueda de palabras. No se trata de un problema de memoria, ni de pensamiento, ni tampoco está relacionado con trastornos articulatorios. La afasia afecta a diferentes componentes del lenguaje de forma diversa, dependiendo de la ubicación de la lesión del cerebro (Ardila, 2005).

En el contexto de las *afasias especiales*, las cuales reciben ese nombre por su baja frecuencia se destaca la APP definida por González Lázaro y González Ortuño (2024), como un tipo de afasia caracterizada por el deterioro gradual y progresivo del lenguaje, sin la presencia de otros déficits neurológicos importantes. Este tipo de afasia tiene un origen neurodegenerativo y afecta principalmente a áreas cerebrales relacionadas con el lenguaje, el lóbulo frontal y los lóbulos temporales.

Para poder afirmar que se trata de un caso de APP deben cumplir tres criterios (Serra-Mestres, 2017), entre los que se encuentran que la característica más destacada sea la dificultad en el lenguaje, que estas carencias se conviertan en dificultades para realizar las actividades de la vida diaria y que la afasia debe

ser el signo más pronunciado en el comienzo y durante las fases iniciales de la enfermedad.

Por otro lado, los criterios de exclusión son que la disfunción del lenguaje no debe ser atribuible a causas vasculares o tumorales, a trastornos psiquiátricos, ni debe tener un inicio conductual o de otra habilidad cognoscitiva como la memoria verbal o episódica, por lo que debe ser lingüística (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

En el diagnóstico de la APP se fundamenta en la valoración clínica, considerando aspectos como la alteración del lenguaje, la memoria, el comportamiento y las funciones ejecutivas. Las principales pruebas de neuroimagen son el TC o la RM, cruciales para descartar otras causas o para respaldar el diagnóstico. En algunos casos se utiliza los biomarcadores de imagen, la Tomografía de Emisión de Positrones (PET) con fluorodexiglucosa o trazadores amiloide o líquido cefalorraquídeo (Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. 2012).

Según González Lázaro y González Ortuño (2024) la APP se subdivide en tres variantes: la variante no fluente o agramatical, la variante fluente o semántica y la variante logopénica, cada una con síntomas distintivos que impactan en la producción y comprensión del lenguaje en los individuos afectados.

La *variante agramatical o no fluente* se caracteriza por las dificultades en la expresión y por la apraxia verbal; la *variante fluente o semántica* presenta dificultades en la comprensión de palabras y tiene problemas graves en la denominación; la *variante logopénica* presenta dificultades en la memoria de trabajo (González Lázaro y González Ortuño, 2024).

La APP puede enmarcarse como afasia al encontrarse dentro de las afasias especiales, dada su naturaleza poco común. No obstante, también puede ser considerada como parte de las demencias, en virtud de que la APP está asociada a la variante lingüística de la DFT, y la variante logopénica de la APP guarda relación con la EA.

9 Conclusiones

A continuación, se presentan las conclusiones de este estudio derivadas de la información recogida.

Se ha visto que la *afasia* es un síndrome neurológico originado por lesiones cerebrales en áreas específicas, como en la corteza cerebral, responsables de la producción y comprensión del lenguaje. Estas lesiones en el cerebro comprometen la integridad de las conexiones neuronales necesarias para realizar las competencias lingüísticas, de manera que la afasia está estrechamente ligada al funcionamiento de las estructuras cerebrales especializadas en el procesamiento del lenguaje. Estas competencias lingüísticas alteradas serán sobre lo que deba trabajar el logopeda en el posterior tratamiento para paliar o revertir los síntomas.

La *Afasia Progresiva Primaria* es una enfermedad neurodegenerativa incluida en el grupo de DFT variante lingüística, con afectación en el lenguaje durante los dos primeros años, en este periodo las habilidades cognoscitivas se mantienen intactas o con un leve deterioro, en mi opinión en las patologías neurodegenerativas la rápida detección y tratamiento logopédico precoz puede ser determinante para la evolución del paciente, ya que atenuando los síntomas en los primeros estadios de la enfermedad, podrá ralentizarse su evolución, además de mantener una mejor calidad de vida durante más tiempo.

El diagnóstico de la Afasia Progresiva Primaria se basa en la evaluación clínica, tomando en cuenta la presencia de síntomas como la dificultad con el lenguaje, la pérdida de memoria, cambios en el comportamiento y problemas con las funciones cognitivas. Se utilizan pruebas de imagen (RM y PET) para identificar las zonas del cerebro afectadas, y la recogida de líquido cefalorraquídeo para confirmar el diagnóstico.

La Afasia Progresiva Primaria se divide en tres variantes, APP no fluente o agramatical, APP fluente o semántica y APP logopénica.

Como se ha estudiado en esta investigación, la APP es un tipo de afasia, pero debido al parecido con algunos tipos de demencia como la EA y a que se

incluye dentro de la variante lingüística de la DFT también está relacionada con la demencia.

Según los estudios, se ha comprobado que la causa más frecuente de APP es la DFT, sin embargo, si lo desglosamos en las variantes se ha comprobado que la APPF y la APPNF la causa principal es la DFT, mientras que la APPL su causa principal es la EA, por tanto, cuando esta evoluciona puede pasar a ser esta patología.

Bajo mi criterio el tratamiento de esta afasia requiere la participación de un equipo multidisciplinar, siendo el Logopeda uno de los integrantes de la rehabilitación. También deben estar presentes el neurólogo, el terapeuta ocupacional, el psicólogo y el fisioterapeuta.

En mi opinión la intervención logopédica es crucial en el tratamiento de la APP. Esta terapia se centra en mejorar las habilidades comunicativas de las personas con esta patología entre las que se encuentra la mejora de la fluidez verbal, la comprensión y la producción del lenguaje, así como de reforzar las áreas afectadas por la enfermedad. A través de la intervención logopédica se puede mejorar la calidad de vida de los pacientes y ayudarles a mantener sus habilidades lingüísticas durante más tiempo.

10 Referencias bibliográficas

- Ardila, A. (2005). *Las Afasias*. México: Universidad de Guadalajara.
- Baeza V., S., Bustos R., C., Ovando B., P. (2012). Afasia logopénica: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Chil Neuro-psiquiat*, 50 (3), 166-173.
https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-92272012000300006&lng=en&nrm=iso&tlng=en
- Bott N.T., Radke A., Stephens M.L, Kramer J.H. (2014). Frontotemporal dementia: diagnosis, deficits and management. *Neurodegener Dis Manag*, 4(6):439-54. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25531687/>
- Cabrera-Martín, M., Matías-Guiu, J., Yus-Fuertes, M., Valles-Salgado, M., Moreno-Ramos, T., Matías-Guiu, J., y Delgado, J. C. (2016). F-FDG PET/TC y RM funcional en un caso de afasia progresiva logopénica cruzada *Revista Española de Medicina Nuclear E Imagen Molecular/Revista Española de Medicina Nuclear E Imagen Molecular*. 35(6), 394-397.
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S2253654X16300294?via%3Dihub>
- Consejo General de Colegios de Logopedas. (s.f.). Perfil profesional del logopeda. <https://www.consejologopedas.es/perfil-profesional-del-logopeda>
- De la Cruz, N. M., Martín, E. G., Bulnes, N. J., y Gil, C. S. (2022). *Envejecimiento y lenguaje: Corpus de muestras de habla de personas con deterioro cognitivo leve en entrevistas estructuradas*. Nau Llibres
- De las Heras Mínguez, G. y López, T. S. (2018). *Logopedia y enfermedades neurodegenerativas*. Nau Llibres.
- Espert, R., Navarro, J. F., Deus, J., Chirivella, M., Gadea, M. (1996). Afasia progresiva primaria (Síndrome de Mesulam), *Behavioral Psychology/Psicología Conductual*, 4, 437-452.
https://www.researchgate.net/publication/235222829_Afasia_progresiva_primaria_Sindrome_de_Mesulam
- Fonseca-Silva, K. A., y Arias-Ramírez, Y. Z. (2020). Estimulación Cognitiva en un caso de Afasia Primaria Progresiva no fluente. *Cuadernos Hispanoamericanos de Psicología/Cuadernos Hispanoamericanos de Psicología*, 20(1), 1-14. <https://doi.org/10.18270/chps..v2020i1.3250>
- García, C. G., y Lancho, M. C. P. (2019). Demencia frontotemporal: programa de intervención psicológica en afasia progresiva primaria fluente. *INFAD*, 1(1), 297-308. <https://doi.org/10.17060/ijodaep.2019.n1.v1.1426>
- González Caballero, M.G. (2014). AFASIA PROGRESIVA NO FLUENTE. *Neurorecordings*, 1(1), 8. <https://neurorecordings.com/>

- González Ingelmo, M. I. (2019). *Plan Integral de Alzheimer y otras demencias (2019-2023)*. Ministerio de Sanidad. https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/docs/Plan_Integral_Alzheimer_Octubre_2019.pdf
- González Lázaro, P., y González Ortuño, B. (2012). *Afasia de la teoría a la práctica*. México: Medica Panamericana.
- González Lázaro, P., y González Ortuño, B. (2024). *Afasia de la teoría a la práctica*. México: Medica Panamericana.
- González, V.R., Vázquez, V.C., Venegas, F.P., Behrens, P.M.I., Archibaldo, D.S., Teresa, M.V. (2007). Afasia progresiva fluente: ¿Una forma de presentación inicial de demencia semántica? *Revista chilena de neuro-psiquiatría*, 45 (1), 43-50. https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-92272007000100008&lng=en&nrm=iso&tlng=en
- Helm-Estabrooks, N., y L. Albert, M. (2005). *Manual de la Afasia y de la Terapia de la Afasia*. Buenos Aires: Médica Panamericana.
- I Jornada Internacional sobre procesamiento léxico-semántico. (2022). *La mente léxica*. USAL. <https://diarium.usal.es/lamentelexica/files/2022/04/Libro-de-res%C3%BAmenes-La-mente-l%C3%A9xica.pdf>
- Lillo, Z.P., MD, PHD, Leyton, M.C., MD, PHD (2016). DEMENCIA FRONTOTEMPORAL, CÓMO HA RESURGIDO SU DIAGNÓSTICO. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 27 (3), 309-318. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864016300323>
- Martínez-Cuitiño, M., Soriano, F., Formoso, J., Borovinsky, G., Ferrari, J., Pontello, N., Barreyro, J. P., y Manes, F. (2018). Procesamiento semántico de conceptos concretos y abstractos en Afasia Progresiva Primaria-variante semántica. *Revista de Investigación en Logopedia*, 8(1), 63-76. <https://doi.org/10.5209/rlog.59530>
- Matías-Guiu, J.A., García-Ramos, R. (2012). Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad. *Elsevier doyma*, 28 (6), 366-374. <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-pdf-S0213485312001119>
- Mayo Clinic (13 de febrero de 2024). *Enfermedad de Alzheimer*. Mayo Clinic. <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/alzheimers-disease/diagnosis-treatment/drc-20350453>
- Meditutorías. [@meditutorias] (26 de enero de 2018). *Afasia Progresiva Primaria (Harrison's 18va Edición)* [Video]. Youtube. https://www.youtube.com/watch?v=buo-aB0xW0k&ab_channel=Meditutor%C3%ADas
- MedlinePlus. (16 de julio de 2021). *Demencia*. Otros nombres: Demencia senil, Síndrome cerebral orgánico. MedlinePlus. <https://medlineplus.gov/spanish/dementia.html>

- Puertas-Martín, V., Agüera, L., Villarejo-Galende, A., Bermejo-Pareja, F., Rodríguez-Rodríguez, C. (2009). Una mujer de pocas palabras: afasia progresiva primaria, variante logopénica.; 1 (4), 243-247. https://www.viguera.com/sepg/pdf/revista/0104/0104_243_247.pdf
- Real Academia Española. (2023). En *Diccionario de la lengua española*. Recuperado en 22 de mayo, de <https://dle.rae.es/cerebro>
- Sánchez Gil, C., González Martín, E., Mendizábal de la Cruz, N., y Jimeno Bulnes, N. (2023). *Guía de intervención logopédica en los trastornos neurocognitivos y del envejecimiento* (1.ª ed.). Editorial Síntesis.
- ScienceDirect. (s.f.). *Science, health and medical journals, full text articles and books*. ScienceDirect. <https://www.sciencedirect.com/>
- Serra-Mestres, J. (2017). AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA: ASPECTOS CLÍNICOS Y DIAGNÓSTICOS. *Informaciones Psiquiátricas*, 13-23.
- Université Laval. (fecha). *¿Qué es la Afasia Progresiva Primaria (APP)?* Université Laval. <https://app-ffl.ulaval.ca/es/medecins/definition.html>
- Urazán, D. T., Barragán, A. G., Del Carmen Pájaro Hernández, K., y Gamboa, D. J. (2023). Afasia primaria progresiva variante no fluente/agramática. *Acta Neurológica Colombiana*, 39 (3), 853. <https://doi.org/10.22379/anc.v39i3.853>