

Demencia Frontotemporal

Demencia Frontotemporal

Sandra La Chapelle

Psicólogo Clínico

Historia:

1892: Arnold Pick describió un hombre con historia gradual de cambios de conducta y trastornos de lenguaje. En los siguientes 6 años publicó 6 casos más de pacientes que abarcaban desde conductas desinhibidas hasta afasia con atrofia circunscripta a los lóbulos frontal y/o temporal sin las características patológicas de la enfermedad de Alzheimer. 1980 en Lund; Suecia y en Manchester en Inglaterra publican pacientes con atrofia frontal y/o temporal progresiva y en 1994 se publican los primeros criterios para lo que se denominó Demencia frontotemporal. 1994 Neary y colegas modifican los criterios de Land y Manchester y denominaron el espectro de trastornos degenerativos frontotemporales como degeneración lobar frontotemporal y describieron la clínica de las 3 presentaciones más comunes:

1. Variante conductual
2. Afasia progresiva no fluente
3. Demencia semántica

Demencia frontotemporal: entidad heterogénea que afecta a las regiones prefrontales y la región anterior de los lóbulos temporales.

Dentro de la DFT se incluyen 2 variantes:

1. Variante conductual
2. Variante temporal
 - o Afasia progresiva primaria fluente o demencia semántica (DS)
 - o Afasia progresiva no fluente (APP)

Diagnóstico y criterios de investigación para la variante conductual de la DFT (vcDFT) según el international bvFTD Criteria Consortium (trabajo en preparación)

Posible vcDFT (de 3 de 6 síntomas conductuales / cognitivos)

1. Desinhibición conductual temprana 2 a 3 años: conducta social inapropiada, pérdida de los modos, acciones impulsivas
2. Apatía o inercia: pérdida del interés y motivación
3. Pérdida de empatía: respuesta disminuida frente a las necesidades y sentimientos de los otros. Disminución del interés social
4. Conducta perseverativa, estereotipada, compulsiva o con rituales: movimientos simples repetitivos, conductas compulsivas, lenguaje estereotipado.
5. Cambios en la alimentación e hiperoralidad. Cambios en la preferencia alimenticia, aumento en el consumo de alcohol o cigarrillos.
6. Perfil neuropsicológico: déficit ejecutivos con relativa preservación de la memoria y las habilidades visoespaciales.

• **Probable vcDFT (cumple con criterios de posible más uno de los siguientes)**

1. Atrofia frontal con o sin atrofia temporal anterior en RMC o TAC
2. Hipometabolismo o hipoperfusión predominantemente frontal o frontotemporal evidente en PET o SPECT

• **vcDFT con patología definitiva (posible o probable vcDFT mas uno de los siguientes)**

1. Evidencia histopatológica de DFT en biopsia o estudio post-mortem
2. Presencia de una mutación conocida (MAPT/PGRN/CHMP2B/VCP)

Demencia Frontotemporal

Criterios de exclusión:

- Presentación súbita
- El patrón de los déficit se explica por otras condiciones del sistema nervioso o médicas (ejemplo delirio, enfermedad cerebrovascular, trastornos sistémicos (ejm. hipotiroidismo o abuso de sustancias)
- El patrón de los déficit se explica por trastornos psiquiátricos.

Variantes de la afasia progresiva primaria (Mesulam 1982)

- Afasia progresiva no fluente (APPNF): hay una alteración de los aspectos fonológicos y sintácticos del lenguaje por lo que la alteración en la fluidez será muy marcada con parafasias fonéticas, comprensión conservada en fases iniciales, agramatismo y anomia que acaba por evolucionar al mutismo.
- Afasia progresiva fluente (DS) o semántica se produce una desintegración de la base de conocimientos que sostienen el lenguaje, la memoria semántica, por lo que los pacientes son incapaces de reconocer los objetos, hechos, palabras o su significado. Dado que los aspectos fonológicos y sintácticos permanecen intactos se produce un lenguaje espontáneo fluente pero con escaso contenido informativo

Criterios clínicos para el diagnóstico de la demencia semántica

- Aspectos diagnósticos esenciales:
 1. Inicio insidioso y progresión gradual
 2. Trastorno del lenguaje caracterizado por:
 - a. Habla espontánea fluente pero progresivamente empobrecida de contenido
 - b. Pérdida del significado de las palabras, evidenciada por una alteración en la capacidad de denominar y de comprender

- c. Parafasias semánticas (cambio de una palabra por otra dentro del mismo campo semántico)

Trastorno de la percepción caracterizado por:

- a. Prosopagnosia: alteración del reconocimiento de la identidad de rostros conocidos y/o
- b. Agnosia asociativa: alteración del reconocimiento de la identidad de objetos

La copia de un dibujo permanece normal

Repetición normal de palabras aisladas

Lectura y escritura al dictado normales

Criterios clínicos para el diagnóstico de la Afasia progresiva primaria no fluente

1. Comienzo insidioso y progresión gradual de alteraciones en el recuerdo de palabras, denominación de objetos o comprensión de palabras.
2. Todas las dificultades que se presenten para el desarrollo de las actividades diarias serán atribuibles a la alteración del lenguaje, al menos durante los 2 primeros años de evolución
3. Lenguaje pre mórbido normal
4. Durante los dos primeros años de evolución no se observan en un grado significativo apatía, conducta desinhibida, olvidos de hechos recientes, alteraciones visoespaciales, deficiencias en el reconocimiento visual o disfunción sensitivo-motora.
5. Tras dos años de progresión pueden alterarse otras funciones pero el lenguaje continuará siendo la función que presente un deterioro mayor y más rápido a lo largo de toda la evolución de la enfermedad
6. Ausencia de causas específicas como un ictus vascular o un tumor evidenciado por neuroimagen

Demencia Frontotemporal

Pruebas neuropsicológicas:

Vc DFT pruebas de función frontal
vDS pruebas de memoria semántica
V APPNF test de generación de palabras

Tratamiento

Farmacológico: solo sintomático. Orientación a los familiares. Rehabilitación cognitiva y conductual en estadios tempranos
El tratamiento fonoaudiológico (del lenguaje) beneficia a los pacientes con Afasia Primaria Progresiva no fluente, particularmente ayudando a desarrollar métodos alternativos de comunicación.

Bibliografía

Labos, E., Slachevsky, A., Fuentes, P. y Manes, F. Tratado de Neuropsicología Clínica; Librería Akadia Editorial, 2008