



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

Revisión de la Demencia Frontotemporal.

Caso clínico.

Autor

Marta Porta Sañudo

Director

Raúl López Antón

2015-2016

Facultad de Ciencias Sociales y Humanas-Teruel.

Tabla de contenido

Abstract.....	iii
Resumen	iv
Introducción.....	1
Método.....	2
Justificación Teórica.....	2
Demencia. Tipos de demencia	2
Demencia Frontotemporal	3
Diagnóstico diferencial.....	6
Diagnóstico diferencial: Síndrome confusional agudo (delirium) o demencia	7
Diagnóstico diferencial: Demencia tipo Alzheimer o Demencia Frontotemporal.....	7
Importancia del diagnóstico diferencial.....	9
-Tratamiento	9
-Implicaciones legales	10
Caso clínico	11
Conclusión.....	14
Referencias	17
Anexos.....	21

Abstract

Nowadays, dementia is one of the most important social-sanitary problems of our society. There is not an effective treatment so far. As it is a neurodegenerative disease that affects elderly people, dementia causes great suffering both to the patients and their closest surroundings. This work presents a bibliographic review of the fronto-temporal dementia (FTD) and, secondly, a clinical case presentation and discussion. The defining characteristic of the FTD is an early onset of behavioral disorders in the absence of cognitive alterations. The main difference between the FTD and dementia of the Alzheimer's type is the condition suffered by the FTD patients in the executive function without memory disturbances. After a patient assessment and the following cross-checking of the gather information we suspect fronto-temporal dementia could be suffered. The difficulty of the diagnosis may be due to the similarity with the symptoms of other disorders and to the early age of the FTD onset, -among others-, leading to confusion with other psychiatric disturbances. It is important to carry out a good differential diagnosis as it involves social, family and economical implications. It is also relevant to treat the psychological and behavioral symptoms as it seems that these patients can benefit from a specific treatment.

Keywords: Dementia, Fronto-temporal dementia, differential diagnosis, psychiatric disorders, neuropsychology

Resumen

En la actualidad, las demencias constituyen uno de los problemas socio-sanitarios más importantes en nuestra sociedad. No existe ningún tratamiento efectivo hasta el momento. Al tratarse de una enfermedad neurodegenerativa que afecta a la población anciana, implica gran sufrimiento para el paciente y para su entorno más cercano. En este trabajo se realiza una revisión bibliográfica sobre las características y el diagnóstico diferencial de la demencia frontotemporal (DFT) y otros trastornos psiquiátricos, y la posterior presentación y discusión de un caso clínico. La característica definitoria de la DFT es la aparición precoz de trastornos de conducta en ausencia de alteraciones cognitivas. La principal diferencia entre la DFT y la DTA es la afectación que padecen los pacientes con DFT en las funciones ejecutivas sin alteraciones en la memoria. Tras la evaluación de la paciente y posterior contrastación con la información recabada se sospecha que puede padecer demencia frontotemporal. La complejidad diagnóstica puede deberse a la similitud de síntomas con otros trastornos y a la temprana edad de aparición de la DFT,-entre otros-, confundiéndose frecuentemente con otros trastornos psiquiátricos. Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial por las implicaciones sociales, familiares y económicas que conlleva. También resulta relevante respecto al tratamiento de los síntomas psicológicos y conductuales ya que parece que estos pacientes pueden beneficiarse de un tratamiento específico.

Palabras clave: Demencia, Demencia Frontotemporal, Diagnóstico diferencial, Trastornos psiquiátricos, Neuropsicología

Introducción

En los últimos años se ha producido un envejecimiento de la población, provocando una mayor prevalencia de enfermedades incapacitantes e incrementando el interés por la investigación de aquellas enfermedades que afectan a la calidad de vida de los ancianos (Organización Mundial de la Salud, 2016). La proporción de ancianos seguirá aumentando rápidamente en todo el mundo debido al incremento de la esperanza de vida (Gascón-Bayarri et al, 2007). Según la OMS, se calcula que entre 2016 y 2050 la población de ancianos se duplicará, pasando del 12% al 22%. La demencia y la depresión son los dos trastornos de salud mental más comunes en este tipo de población (Cuesta et al., 2008). Actualmente la prevalencia de las personas con demencia oscila entre el 5 y el 14,9% en personas mayores de 65 años (Carmona et al, 2015). En 2015, en España se estimó la aparición de más de 9,9 millones de casos nuevos de demencia en el mundo, que se sumarían a los 46 millones de personas que ya la padecen (Alzheimer's Disease International, 2015). Pero el problema de las demencias no solo hay que circunscribirlo a las personas de más de 65 años, es necesario hacer referencia a la población más joven que las desarrolla, presentando en estos casos unas características especiales que dificultan su diagnóstico, como ocurre en la demencia frontotemporal (en adelante DFT). Si bien la Demencia tipo Alzheimer (en adelante DTA) es la demencia más frecuente, ya que representa el 70% de las demencias (Gascón-Bayarri et al 2007), y la que sirve en muchas ocasiones como “cajón de sastre” para etiquetar deterioros cognitivos no específicos. Existen otros subtipos de demencia que se encuentran infradiagnosticados como es el caso de la DFT (Castellvi, 2003), que por sus características especiales (menor edad de aparición, no afectación amnésica, -entre otros-) necesitan un abordaje que favorezca el diagnóstico diferencial con otras patologías neuropsicológicas que requieren tratamientos específicos con pronóstico más favorable.

El objetivo de este trabajo es doble y complementario. El primer objetivo consiste en la realización de una revisión bibliográfica sobre las demencias, en particular de la demencia frontotemporal variante conductual. El segundo objetivo consta de la presentación y discusión de un caso clínico a partir de los datos obtenidos en la revisión anterior. De esta manera se pretende mostrar la importancia de ser minuciosos con el diagnóstico de la DFT, ya que la similitud con síntomas que aparecen en otros trastornos psiquiátricos y orgánicos puede crear

confusión y derivar en diagnósticos erróneos con serias consecuencias en la calidad de vida del paciente.

Método

El procedimiento ha consistido en llevar a cabo una revisión teórica con el fin de recopilar información de carácter descriptivo tanto cualitativa como cuantitativa. La búsqueda de bibliografía en revistas digitales se realizó a través de diferentes bases informáticas de datos como Sciencedirect, Pubmed, Scielo, Dialnet plus, Cuiden, InfoBase, Biblioservet. También se utilizaron diferentes manuales y libros proporcionados por profesionales del ámbito y otros procedentes de la biblioteca de la facultad de medicina de Zaragoza y la facultad del campus de Teruel. La selección de artículos en revistas relevantes se llevó a cabo en inglés y en español con una fecha de publicación no más de veinte años de antigüedad. Inicialmente se procedió a la recogida de datos relevantes de cada ensayo y se realizó una tabla que incluye: el autor y el año, el número de pacientes de cada grupo, los test utilizados y los resultados finales de los análisis estadísticos.

Justificación Teórica

Demencia. Tipos de demencia

La demencia es un síndrome clínico de carácter orgánico, de naturaleza crónica y progresiva que se caracteriza por el deterioro de las facultades mentales (memoria, pensamiento, orientación, comprensión, calculo, capacidad de aprendizaje, lenguaje y juicio -entre otras-) con la preservación del nivel de conciencia, produciendo una incapacitación funcional del individuo respecto a su mundo laboral o social (American Psychiatry Association, 2013). La demencia cursa frecuentemente con síntomas psicológicos y conductuales (SCPD) que afectan aproximadamente al 80% de los casos de demencia. Los SCPD son un conjunto de síntomas mentales y alteraciones conductuales que pueden aparecer en personas con demencia. Desde el modelo biológico se pueden explicar muchas de las alteraciones en la Demencia Frontotemporal (López, Agüera, 2015). Sin embargo para una comprensión profunda de la misma tendremos que recurrir al modelo bio-psico-social, donde entra en juego la interacción de factores biológicos, psicológicos y sociales (Olanzarán, Agüera y Muñiz, 2012). En los últimos años del siglo xx destacaba el “paradigma cognitivo de las demencias” (Khachaturian, 1985). En este se afirmaba que lo nuclear de estos trastornos neurodegenerativos es la aparición de un déficit

cognitivo progresivo que puede complicarse con una sintomatología psiquiátrica que no forma parte de la enfermedad. El paradigma cognitivo obviaba que los síntomas neuropsiquiátricos son inherentes al proceso (López, Agüera, 2015). En 1999 la Asociación Psicogeriátrica (IPA) recalcó la relevancia de los (SPCD) en la sintomatología clínica de las demencias y los contempla como causa de sufrimiento de los pacientes y de su entorno más próximo. Por ello es importante su exploración ya que en ocasiones pueden dificultar el diagnóstico diferencial induciendo a errores debido al solapamiento que existe con cierta sintomatología psiquiátrica (Fernández y Gómez, 2003). El criterio más extendido de clasificación de las demencias es el etiológico, donde se consideran demencias primarias a aquellas en las que no se consigue establecer un diagnóstico de causalidad (Belloch, Ramos y Sandín, 2008); Entre ellas se encuentran la demencia tipo Alzheimer (DTA), la demencia con cuerpos de Lewy (DCL) y la demencia frontotemporal (DFT). Las demencias secundarias son aquellas en las que sí es posible establecer una relación de causalidad; estas pueden dividirse en demencias reversibles y demencias irreversibles (por ejemplo, la demencia vascular) (Belloch et al., 2008).

Hacia el año 1990 los datos indicaban que el 10% de la población mayor de 65 años sufría demencia. De este 10% la mitad (5%) padecía DTA, un (1,5%) estaba causada por DV y otro 2,5% por una combinación entre ambos tipos. El resto se debía a otras enfermedades (Belloch et al., 2008).

En el año 2003, el estudio de Stevens, Livingston, Manela, Walker y Katane (2003) muestra la distribución según la frecuencia de los principales tipos de demencia: La DTA un 31,3%, la DV un 21,9%, la DCL un 10,9% y la DFT un 7,8%. Posteriormente en el año 2007 se puede observar un cambio en la distribución: La DTA (59,9%) en primera posición seguida de la demencia con antecedentes de parkinsonismo (11,3%), seguida por la DCL (10,4%), DV (5%), DM (9,3%) Y DFT (3,9%) (López-Pousa, Villalta-Franch, Garre-Olmo y Cucurella, 2007). Actualmente según Garre-Olmo, (2014) la DTA constituye un (60%) de las demencias, seguida de la DV (15%), de la DCL Y DFT con un 15% y 5% respectivamente (Ver anexo 1).

Demencia Frontotemporal

Según Carmona et al, (2015) la degeneración lobular frontotemporal (DLFT) agrupa un conjunto de enfermedades neurodegenerativas muy heterogéneo. Incluye tres síndromes diferenciados; las tres variantes de la demencia frontotemporal (DFT) que serán descritos con

más detalle a continuación, el síndrome corticobasal (SCB), y el síndrome de parálisis supranuclear progresiva (SPSP) (Carmona et al, 2015).

La demencia frontotemporal (DFT), es un subtipo de demencia primaria, degenerativa que consiste en una degeneración focal de los lóbulos frontal y/o temporal, nunca occipital, con una afectación bilateral frecuentemente asimétrica, en ausencia de patología de alzhéimer (Pelegrín, 2006). La edad de inicio habitual suele ser entre los 40 y los 70 años y su frecuencia diagnóstica no aumenta con la edad (Radín y Radín, 2003). Según Rantavalli, Brayne, Dawsonk y Hodgues, (2008) la edad media de inicio son los 52, 8 años, dándose con más frecuencia en hombres que en mujeres.

La DFT no tiene una etiología claramente conocida pero se han descrito tres subtipos neuropatológicos principales en base a la presencia o ausencia de inclusiones proteicas tau y ubiquitina en el citoplasma o en el núcleo de neuronas y células gliales (McKhann, 2001). El primero, histopatología tau positiva (tautopatías) con inclusiones intraneuronales, llamadas cuerpos de Pick. El segundo, histopatología con inclusiones tau y ubiquitina negativas, asociada a la pérdida neuronal frontotemporal y gliosis. Por último, histopatología ubiquitina positiva y tau negativa, con inclusiones en el giro dentado y neuronas motoras del troncoencéfalo, pérdida neuronal frontotemporal y gliosis. Estos subtipos neuropatológicos no se correlacionan con una variante clínica específica (Hodges yDavis, 2004). Los estudios de neuroimagen estructural en la DFT (RM Y TC) muestran principalmente una atrofia en el lóbulo temporal anterior y en los lóbulos frontales (López et al., 2002). (Ver anexo 2). Aunque en los inicios de la enfermedad la resonancia magnética puede no mostrar atrofia significativa, por lo que el diagnostico será principalmente clínico (Charro, Diéguez y González, 2010).

La DFT es una entidad clínica que surgió con la descripción que realizó Arnold Pick en el año 1892 en una paciente de 71 años que presentaba un cuadro clínico de afasia y posteriormente un deterioro progresivo de todas las funciones cognoscitivas. En la actualidad, la enfermedad de Pick se engloba dentro de las demencias frontotemporales, grupo de demencias constituido por diferentes síndromes de creciente interés (López et al., 2002). Aunque este grupo presenta cierto nivel de diversidad y heterogeneidad, sus distintas variantes tienen en común la degeneración de los lóbulos frontales, la parte anterior de los lóbulos temporales o la destrucción de ambos (Méndez y Cummings, 2003) y se diferencian entre sí

tanto por sus manifestaciones clínicas como por las lesiones localizadas en otras áreas cerebrales (Belloch et al., 2008). Clínicamente la DFT se caracteriza por un cambio progresivo en la personalidad del sujeto con alteraciones comportamentales y respuestas o conductas inapropiadas, así como por una alteración progresiva del lenguaje (Olanzarán et al., 2012). Cursa principalmente con los síntomas propuestos en la clasificación de McKhann et al., (2001) (Ver anexo 3), pero estos síntomas son variables dependiendo del área afectada. Se distinguen tres variantes principales (Johnson et al., 2005) (Ver anexo 4): La variante frontal propiamente dicha o variante conductual, la afasia primaria progresiva y la demencia semántica. La variante conductual representa el 90% de los casos de demencia frontotemporal (Rajka, Storck, Nigel, Cairns y Morris, 2007) y su manifestación más destacada son los cambios de personalidad y las alteraciones comportamentales, del afecto, del lenguaje y de las funciones ejecutivas. La demencia semántica se caracteriza por una pérdida de significado de las palabras, conservándose los aspectos fonológicos y sintácticos del lenguaje (Gómez y Blanco, 2013). Los pacientes con afasia progresiva primaria padecen dificultades para la nominación y anormalidad en el discurso, destacando las oraciones simples, las parafasias fonológicas, alteraciones en la velocidad del habla, errores gramaticales en la articulación y en la prosodia (Belloch et al., 2008).

La DFT variante conductual es un trastorno severo de conducta y de personalidad que dificulta la capacidad de modulación del propio comportamiento ante situaciones sociales (Johnson et al., 2005). Su inicio comienza de forma insidiosa entre los 40 y los 65 años de edad, sin predominancia de sexo, pero puede observarse a cualquier edad, la progresión es gradual y el tiempo de evolución varía entre 3 y 17 años (Belloch et al., 2008). En cuanto a su evolución, es frecuente observar una autonegación de la enfermedad ante los cambios comportamentales y de personalidad, así como frecuentes cambios de humor (Pelegrín, 2006). Esto provoca que muchos pacientes con DFTvc sean erróneamente diagnosticados con trastornos y/o enfermedades neurológicas (Castellvi, Molinuevo y Blesa, 2003). Las primeras manifestaciones observadas según Piaguet y Hodges, (2013) son: una pérdida progresiva de la capacidad de iniciativa y de razonamiento, negligencia en la higiene personal y en la vida diaria y pérdida de conductas apropiadas. En cuanto a las capacidades cognitivas, los pacientes las conservan durante la mayor parte de la enfermedad, pero conforme va avanzando aparecen déficit en procesos de atención, planificación, abstracción y resolución de problemas (Gómez y Blanco,

2013). Algunos pacientes presentan un comportamiento sexual inadecuado y también se evidencia una falta de empatía, originando una conducta social deficiente (Fernández y González, 2005). Los principales síntomas de estos pacientes son: apatía, desinhibición, distraibilidad, pérdida de la capacidad de juicio, incapacidad para el control de impulsos y pérdida del autocuidado personal, cambios en la dieta, rutinas o rituales compulsivos y rigidez mental (Serra, 2002). Se han descrito dos síndromes clínicos de la variante frontal: apático y desinhibido (Méndez, Lauterbach y Sampson, 2008). El primero se determina por una atrofia del área dorsolateral del lóbulo frontal, y el segundo mediado por una atrofia del área orbitomedial del lóbulo frontal y el polo temporal (Gómez y Blanco, 2013). Los estudios de neuroimagen estructural en la DFTvc (RM Y TC) muestran una atrofia frontal en áreas paralímbicas; particularmente en el córtex cingulado anterior y la ínsula frontal. En algunos casos puede verse afectado la corteza orbitofrontal, el hipocampo, el estriado y el tálamo con posibles diferencias entre el hemisferio derecho y el izquierdo (Muñoz, LaTorre, 2004) (Ver anexo 5).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de DFT se realiza con trastornos psiquiátricos y con otras demencias degenerativas, principalmente con la DTA. Debe realizarse una evaluación neuropsicología y, aunque la aproximación diagnóstica es principalmente clínica, son necesarias pruebas complementarias de neuroimagen para descartar otras patologías (Fernández y González, 2005). El diagnóstico diferencial es la herramienta principal para la sospecha y el manejo precoz de esta patología (González y Fernández, 2005). La DFT en sus estadios iniciales constituye un desafío diagnóstico, y es frecuentemente subdiagnosticada. Los pacientes con DFTvc presentan más (SCPD) que otros trastornos neurodegenerativos relacionados directamente con la afectación anatómica de la enfermedad (Carmona et al., 2015). Estos pacientes comienzan a manifestarlos en una edad más temprana (p.e: apatía, pérdida del interés y desinhibición) sin presentar alteraciones en las capacidades cognitivas (Muñoz, Latorre, 2004). Esto añadido a los resultados de las pruebas de neuroimagen, que no muestran alteraciones significativas en los inicios de la enfermedad, lleva con frecuencia a la identificación errónea de diagnósticos psiquiátricos (Musangpaisan, 2007) (Ver Anexo 6). Si se realiza uno de estos diagnósticos cuando no procede, el paciente no responderá de manera favorable a la medicación y esto será un signo de que hay que replantearlo (López et al., 2002).

La ausencia de historia psiquiátrica previa y la información recabada por las entrevistas realizadas con sus familiares, debe alertar de la posibilidad de encontrarse ante una demencia, por lo que es conveniente a partir de este momento hacer un seguimiento continuo de su evolución (González y Fernández, 2005).

Diagnóstico diferencial: Síndrome confusional agudo (delirium) o demencia

Las alteraciones de memoria, el deterioro intelectual y la desorientación son síntomas habituales tanto en el delirium como en la demencia, provocando con frecuencia errores diagnósticos (Castellví, 2003). Es preciso por tanto realizar un diagnóstico claro de cara a una intervención eficaz. Según el DSM-V (American Psychiatry Association, 2013), el síndrome confusional agudo se trata de una alteración en la conciencia acompañada de trastornos cognitivos que se instauran en un periodo breve de tiempo y que tiende a ser fluctuante. Su incidencia y prevalencia aumentan con la edad, siendo muy frecuente en personas mayores de 70 años (Lázaro y Ribera, 2009). En cambio los SPCD en demencia suelen persistir durante meses (Steinberg M, 2004) y, aunque a veces aparecen de forma esporádica o intermitente, en general son bastante estables pudiendo seguir un patrón horario (Olazarán Rodríguez J, 2012). El sujeto con un síndrome confusional agudo, manifiesta una disminución del nivel de conciencia. Su capacidad de focalizar o mantener la atención suele estar mermada y también pueden aparecer problemas para interpretar correctamente la realidad, con ideas delirantes, alucinaciones o lenguaje incoherente (Lázaro y Ribera, 2009). En la demencia existe deterioro intelectual cuando la persona está totalmente vigil. La duración del cuadro se sitúa entre los 3 y los 6 meses como mínimo y el inicio no es tan brusco, aunque esto dependerá del tipo de demencia (Belloch, et al, 2008). De cualquier manera esta división no es tan clara en la práctica, sobre todo porque el paciente con demencia presenta un riesgo elevado de padecer delirium (Lázaro y Ribera, 2009). Además algunas demencias pueden iniciarse con un cuadro confusional agudo, que una vez remitido se hace más evidente el deterioro cognitivo (Belloch et al., 2008)

Diagnóstico diferencial: Demencia tipo Alzheimer o Demencia Frontotemporal

El diagnóstico de la DFT debe hacerse con otras demencias neurodegenerativas y con alteraciones estructurales del lóbulo frontal pero principalmente debe distinguirse de la DTA con la que ha sido confundida frecuentemente (Ver Anexo 8). Las principales diferencias entre la DFT Y la DTA pueden observarse en la siguiente tabla (Ver anexo 8) (Radín y Radín, 2003).

Principalmente se hace referencia a la importancia del diagnóstico en las fases iniciales ya que permite una discriminación más simple entre ellas. Cuando estas están más avanzadas, el diagnóstico diferencial es más complejo debido a la similitud de los síntomas y las alteraciones cognitivas. Lo más característico en el inicio de la DFT es la aparición de trastornos de comportamiento, caracterizados por la falta de control de la conducta o dificultades para modificarla. Esto supone un déficit de las funciones ejecutivas (Méndez, Laterbach y Sampson, 2008). En cuanto al inicio de la DTA, se presenta una alteración amnésica, principalmente en la memoria a corto plazo (Figuera et al., 2005). Normalmente no se encuentran orientados en el tiempo y en el espacio como los pacientes con DFT (Carrasco, 2006). Los cambios de personalidad son característicos de ambas patologías.

Por lo tanto una de las diferencias principales que hay que tener en cuenta para realizar un diagnóstico diferencial entre DTA y DFT se fundamenta en considerar el patrón amnésico que presentan los pacientes con enfermedad de alzhéimer. Este, es secundario en los que poseen una afectación frontotemporal (Carmona et al., 20015). Por contraposición hay que determinar la afectación en las funciones ejecutivas, que están más dañadas en el caso de los pacientes con DFT que en los pacientes DTA (Fernández y González, 2005). El estudio de (Rajka, 2007) afirma que el grupo de DTA, obtiene una peor ejecución en las pruebas de memoria episódica que el grupo de DFT, pero no existen diferencias significativas en las puntuaciones en las pruebas de las funciones ejecutivas entre ambos grupos. En el estudio realizado por (Giovanoliy, 2008) tampoco se encontraron diferencias significativas en las FE entre los participantes de los distintos grupos DFT Y DTA, pero los resultados que aparecen en la pruebas neuropsicológicas realizadas en dicho estudio (Custodio, 2012) afirman que sí existe diferencia entre ambos grupos en las FE y en las perseverancias en las respuestas, siendo peor la ejecución para el grupo con DFT frente al grupo con DTA. El estudio más reciente (Flanagan, 2016) determina que existen diferencias entre los grupos en cuanto a memoria, pero estas no son suficientes para distinguir a pacientes con DTA y DFT

En una revisión realizada por Méndez et al, (2003) se encontró que la desinhibición y la impulsividad son los dos mayores subtipos de alteraciones conductuales de la demencia frontotemporal, junto con la apatía y abulia. Los resultados encontrados por Rajka et al (2007) apoyan el estudio anterior debido a que el grupo de DFT obtiene puntuaciones más altas en impulsividad, desinhibición, y aislamiento social que el grupo de DTA.

En cuanto a las habilidades visuo-espaciales, se encuentran conservadas en la DFT y cuando aparecen, estas son más debidas a fallos secundarios provocados por sus perseveraciones e inatención. Son los pacientes con DTA los que rinden peor en las pruebas de funciones visuo-espaciales (Custodio, 2012). Según Griovagnoli ,2008 la atención selectiva se encuentra más afectada en pacientes con DTA que en pacientes con DFT junto con la memoria episódica y las praxias. Respecto al lenguaje, el grupo con DFT obtiene una puntuación menor en cuanto a fluidez del lenguaje (Rajka, 2007). Pero otros estudios como el de Custodio, (2012) no encuentran diferencias significativas en el rendimiento del mismo. Según Sarasola (2005), los pacientes con DTA tienen mayor afectación en los dominios de: orientación, memoria, aprendizaje, recuerdo de nombres y dirección y habilidades visuo-espaciales que los pacientes con demencia frontotemporal. Según Radin y Radin (2003), en la DFT y la DTA se observan diferencias en la edad de inicio habitual de estas patologías. En DFT la edad de inicio suele estar comprendida entre los 40 y los 70 años de edad y su frecuencia de aparición no aumenta con la edad. Por otro lado en La DTA suele aparecer a partir de los 65 años y su frecuencia aumenta con el paso de los años. El estudio de Custodio et al, (2012) apoya esta diferencia entre la patologías concluyendo que los pacientes con DFT son más jóvenes que los que padecen DTA.

Importancia del diagnóstico diferencial

La importancia de que los clínicos estén bien informados y realicen un buen diagnóstico se fundamenta en las repercusiones que tiene esta enfermedad para las personas que la padecen respecto al tratamiento farmacológico y psicoterapéutico. También es importante por las importantes repercusiones que ocasiona a nivel familiar, social y económico. Por último debido a las características particulares de este tipo de demencia hay que hacer referencia a los aspectos legales que se pueden derivar de este tipo de demencia.

-Tratamiento

Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial para que los pacientes con DFT puedan beneficiarse del tratamiento más adecuado.

Los inhibidores de la enzima acetilcolinesterasa (IACE) donazepilo, rivastigmina y galantamina así como la memantina un antagonista de los receptores de N-metilD Aspartato (NMDA) se utilizan para el tratamiento sintomático de la DTA, DCL y Demencia asociada a

Parkinson. Actúan para mejorar los síntomas cognitivo-conductuales en las demencias leves-moderadas (Vossel y Miller, 2008). Estos tratamientos utilizados en pacientes con DFT no consiguieron ninguna mejoría y además empeoraron los síntomas conductuales (Méndez, Shapira, McMurtray y Linch, 2007). Por lo tanto realizar un diagnóstico no preciso conlleva en ocasiones una práctica errónea. En la actualidad no se dispone de ningún fármaco aprobado por las agencias internacionales que autoricen su uso específico (Vossel y Miller, 2008). Por tanto, el tratamiento está pensado para el control de los síntomas psicológicos conductuales (Toribio y Morera, 2008). Por eso se resalta la importancia del papel del psicólogo en este tipo de demencia. Según The British Psychological Society (2015) la psicoterapia más adecuada para pacientes con demencia va dirigida a la estimulación, rehabilitación y entrenamiento cognitivo. En la DFT, debido a la afectación de las FE poseen importantes alteraciones en la conducta. Esto se traduce en dificultades en la planificación de actividades y errores en la supervisión de su conducta y para establecer un orden de prioridades (Carmona et al, 2015). Causan gran incomodidad en los pacientes (sentimientos de culpa, agitación, caídas, lesiones, etc) reduciendo su calidad de vida y causando estrés en los cuidadores (Nitrini y Dozzi, 2012). Estos pacientes pueden beneficiarse de instalaciones como Hospitales de Día o centros especiales de terapia ocupacional. Es de gran utilidad planificar calendarios para llevar a cabo las actividades de la vida diaria y estructurar el ambiente del paciente de manera que le proporcione mayor facilidad para desenvolverse en su entorno de una manera adecuada. (The British Psychological Society, 2015)

-Implicaciones legales

Para realizar un análisis de las repercusiones legales de la DFT, se debe hacer mención a la Neuropsicología Forense. Esta se centra en la valoración pericial del paciente con daño cerebral que precisa protección de la Ley en atención con su enfermedad (Fernández, 2001). Es de esperar que debido a los síntomas de la DFTvc, estos pacientes con su potencial producción de cambios de personalidad, desinhibición y manifestaciones poco compatibles con las normas sociales y éticas tengan mayor prevalencia de conductas delictivas. Este efecto no está demostrado. (Fernández y González, 2005). En el estudio de Gustafson, (1993) los pacientes con DFT presentan déficits éticos y pueden cometer pequeños delitos como hurtos en tiendas e incluso en algunos casos delitos mayores comportándose de forma agresiva y violenta. En una revisión realizada por González, Fernández, (2005) encuentran prácticamente una nula alusión

a la DFT en la jurisprudencia Española, lo que resulta paradójico frente a lo esperado atendiendo al síndrome clínico y a las consecuencias del mismo que refiere la literatura científica. Castellví y Molinuevo (2003) señalan que la DFT suele ser infradiagnosticada debido a la falta de consenso en los criterios diagnósticos, la predominancia de rasgos psiquiátricos y a la confusión con otros síndromes neurológicos. Por tanto es de esperar que pacientes con DFT no estén correctamente diagnosticados y se encuentren enmascarados en la DTA u otros trastornos. Por todo esto, los datos clínicos tienen gran relevancia legal y se debe atender a estas cuestiones con mayor delicadeza. (Charro, Diéguez y González, 2010)

Caso clínico

En este apartado se presenta la resolución de un caso clínico real. Para ello, se observa y evalúa a una paciente con posible demencia frontotemporal ingresada en la planta de medicina interna del Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS). Se procedió a un seguimiento continuado desde el 20 de marzo hasta el 15 de abril con entrevistas personales a los familiares y personal sanitario que llevaba el caso para recabar toda la información necesaria. Todo esto siempre bajo la supervisión de la tutora (psicóloga clínica) del centro.

-Motivo de consulta: Se realiza la intervención y evaluación de la paciente tras recibir hoja de colaboración en la Unidad de Psicósomática y Psiquiatría de Enlace procedente del Servicio de Medicina Interna, ante el reingreso de la paciente y las conductas anómalas que refieren informadores externos.

-Antecedentes Personales: Paciente de 69 años, diagnosticada de Mieloma Múltiple que ingresa en el último mes en varias ocasiones para recibir tratamiento de quimioterapia. Es viuda desde hace 5 años. Actualmente vive sola, aunque su hijo pequeño va los fines de semana desde el centro en el que está escolarizado. El hijo padece la enfermedad de síndrome de Down y ella es su tutora legal. Tiene dos hijos más independizados. Posee educación en Filosofía y Letras según informa. La paciente muestra escasa confianza en los demás y una mala relación con sus dos hijos mayores lo que dificulta la convivencia familiar. En el ingreso anterior fue valorada por presentar un cuadro de Delirium en el que predominaba desorientación temporoespacial, insomnio, alteraciones de conducta, y trastorno de la atención.

-Enfermedad actual: Ingresada de nuevo tras alta y estancia breve en el domicilio por presentar alteraciones de conducta y negligencia en su autocuidado. No se observa sintomatología de tipo

depresivo, ni ideación de muerte autolítica. Informadores externos refieren desorganización en el domicilio, una higiene inadecuada del mismo. La paciente muestra escasa conciencia de enfermedad y de las limitaciones derivadas de ella refiriendo como principal objetivo cuidar de su hijo pequeño.

-Tratamiento: La paciente recibe tratamiento farmacológico: Haloperidol solución oral (10-10-30) y Quetiapina mg prolong (0-0-1). No recibe ningún tipo de tratamiento psicoterapéutico.

-Evaluación/Evolución: La evaluación neuropsicológica se efectuó a través del CAMDEX-R (Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly) y del FAB (Frontal Assessment Battery).

El objetivo del CAMDEX-R es valorar y clasificar los trastornos mentales en la tercera edad. Es de aplicación individual y tiene un tiempo de aplicación variable, aproximadamente de 80 minutos, de los cuales 60 se emplean con el paciente y 20 con los familiares informantes. Esta evaluación consta de: una entrevista psiquiátrica estructurada con el sujeto, la batería neuropsicológica CAMCOG, una tabla estandarizada donde se lleva un registro sobre el estado mental actual, apariencia y conducta, y una entrevista estructurada con un familiar. Además, incluye un registro de la medicación actual y resultados de pruebas complementarias (analíticos y radiológicos). La escala contempla varias categorías diagnósticas: normal, demencia senil tipo Alzheimer, demencia vascular, demencia mixta y demencia secundaria a otras causas (Roth, Huppert, Mountjoy y López, 2003).

En cuanto a la batería neuropsicológica CAMCOG (sección B del CAMDEX-R) mide las áreas de: orientación, lenguaje, memoria, atención/concentración, comprensión lectora, praxis, percepción táctil y visual, cálculo y pensamiento abstracto. Contiene 8 escalas parciales y su puntuación total máxima es de 105 puntos. El punto de corte que discrimina entre demencia y no demencia corresponde a puntuaciones mayores de 79/ 80 puntos (Domínguez, Serrano, Jiménez y Perea, 2013).

La FAB o Batería de Evaluación Frontal es una herramienta diseñada por Dubois et al (2000) y se emplea para efectuar una discriminación entre pacientes con Demencia Frontotemporal y Demencia tipo Alzheimer. Es de aplicación individual y el tiempo de aplicación es de aproximadamente diez minutos. Evalúa las funciones ejecutivas mediante seis ítems que

incluyen tareas de go no-go, de sensibilidad a la interferencia, de fluidez léxica y de programación motora. La máxima puntuación es 18. 11 o menor puntuación implica deterioro cognitivo.

Tras realizar la valoración se han obtenido puntuaciones que sitúan a la paciente en una alteración cognitiva que afecta principalmente a la atención y a las funciones ejecutivas lo que se asocia con una posible demencia frontotemporal.

En la batería de pruebas neuropsicológicas del CAMDEX-R, (sección B. Examen cognitivo CAMCOG) que discrimina entre demencia y no demencia, la paciente obtuvo un resultado total de 74 de 105 puntos. Esta puntuación se encuentra dentro del rango de deterioro cognitivo leve, siendo el punto de corte 79. En cuanto a la orientación obtiene un buen rendimiento en general, siendo mejor la orientación espacial que temporal. Respecto al tiempo no recuerda el día y el mes pero sí el año y la estación (mira hacia la ventana y responde: “hace calor, estaremos en primavera o en verano”). La orientación espacial es buena, reconoce el país, provincia, ciudad y el edificio, solo tiene problema para identificar la planta en la que se encuentra. El lenguaje en general se encuentra conservado. La comprensión oral es adecuada, teniendo más dificultades para realizar una respuesta motora en respuesta a una indicación verbal, por ejemplo, mire al techo antes que al suelo (la paciente se limita a mirar al suelo). La denominación semántica es adecuada. En la prueba de fluidez semántica tiene más problemas para nombrar el mayor número de animales que se le ocurran en un minuto, pero aun con todo, es capaz de citar 6 animales. La memoria remota se encuentra preservada, también la memoria de trabajo, no mostrando alteraciones al recordar material visual y verbal. En atención y cálculo obtiene puntuaciones bajas. La praxis se encuentra afectada a la hora de copiar y dibujar, teniendo problemas especialmente con los dibujos con tres dimensiones (casa). En las pruebas de función ejecutiva de pensamiento abstracto, muestra dificultades para nombrar las categorías de forma adecuada (¿En que se parece una mesa y una silla?, ¿Y una planta y un animal?). También en las de fluidez ideacional (usos de una botella: “Para beber agua y para guardar agua”)

En la Frontal Assessment Battery la paciente obtiene 9 puntos de 18, lo que sitúa a la paciente en el rango de afectación frontal moderada. En las pruebas de conceptualización, de fluidez léxica y de autonomía del medio ambiente, su rendimiento es mejor que en las de serie

de programación de Luria, instrucciones contradictorias y la prueba de GO-NO GO. Teniendo en todas un rendimiento por debajo de lo normal, por lo que se observa una alteración importante en las funciones ejecutivas.

En cuanto a la observación y seguimiento realizado en entrevistas y durante el curso de realización de las pruebas es importante destacar que la paciente refiere incompreensión de los motivos del ingreso y muestra constantemente sus progresos médicos para justificar la alta médica. La paciente se muestra inquieta, con ánimo disfórico e irritable. También refiere que tiene problemas para dormir, pero lo más destacable son los trastornos de conducta. Se muestra desinhibida y realiza comportamientos con contenido sexual (se quita la ropa en la habitación, se toca y enseña sus heridas en los pechos al personal del hospital constantemente). Refiere que su vecino a intentando mantener relaciones sexuales con ella. Se irrita cuando oye hablar de sus hijos y no quiere que estén con ella en ningún momento. Según los informantes tiene problemas con la higiene personal y la casa se encuentra descuidada. Tiene una persona interna que le ayuda en el cuidado de su hijo con síndrome de Down y con la casa. Ella no quiere su ayuda y le insulta constantemente echándola de casa sin dejarla entrar. Sus familiares afirman que no es capaz de actuar responsablemente por los múltiples altercados que han ido sucediendo los últimos meses (marcharse de la residencia, recoger a su hijo del centro sin autorización, etc.). Ella es la tutora legal de su hijo con síndrome de Down. Por lo tanto el informe clínico es de gran relevancia para esta paciente. Con toda esta información y con la revisión realizada sobre el tema se puede sospechar que la paciente padece un trastorno neurodegenerativo de tipo frontotemporal variante conductual.

Conclusión

Para realizar un correcto diagnóstico de demencia, lo primero que se plantea es si se está ante un SCA o verdaderamente es una demencia. Las alteraciones cognitivas en el SCA se instauran durante un breve periodo de tiempo (Lázaro y Ribera, 2009), en cambio en la demencia son estables y suelen persistir durante meses (Muñoz, Latorre, 2004). De esta manera se descarta que la paciente padezca un SCA ya que durante el periodo de seguimiento se mostraba alerta, consciente y colaboradora. En cuanto al diagnóstico de enfermedades psiquiátricas, es más complicado porque las alteraciones de conducta en la DFTvc pueden ser atribuidas a diferentes trastornos psiquiátricos (Castellví et al., 2003). En este momento hay que

poner especial atención a la edad del paciente. Como se ha expuesto anteriormente, una de las características distintivas de la DFT es su aparición a edades tempranas, por lo que da lugar a esta confusión (Radín y Radin, 2003). En este caso, la paciente tiene 69 años y carece de historia psiquiátrica previa. Al hablar con informantes cercanos a la paciente, refieren que la sintomatología presente es reciente y que nunca se había comportado de esta forma. En cuanto al análisis diferencial con otros tipos de demencia se hace especial hincapié a la diferenciación de la DTA. El perfil neuropsicológico que distingue estos dos tipos de demencia hace referencia a que en la DTA aparece un patrón amnésico en las primeras fases de la enfermedad inexistente en pacientes con DFT (Carmona et al, 2015). Los pacientes con DTA tienen dificultades para aprender información nueva y retenerla, y problemas en la memoria remota (Rajka, 2007). En cambio los pacientes con DFT manifiestan alteraciones en las funciones ejecutivas. Esto supone serias dificultades en la planificación de procesos, toma de decisiones, uso de estrategias de control, supervisión de la ejecución de la conducta y establecimiento de un orden de prioridades (Piaget y Hodgues, 2013). La paciente padece una alteración que afecta principalmente a las funciones ejecutivas, sin problemas aparentes de la memoria por lo tanto sería probable el diagnóstico de una DFT. La variante conductual se caracteriza por dos trastornos del comportamiento principalmente: la desinhibición y la impulsividad (Méndez y Cummings, 2003). Las primeras manifestaciones que se observan son la negligencia en su autocuidado personal, la negación de la enfermedad y la pérdida de conductas apropiadas (Piaget y Hodgues, 2013). Los informantes familiares de la paciente refieren un desorden en la higiene personal y en el domicilio. Esto añadido a la desinhibición observada en el seguimiento de la paciente podría acercarse a un trastorno neurodegenerativo de tipo frontotemporal variante conductual. Este trastorno, con importantes alteraciones en las funciones ejecutivas, se asocia a errores en la supervisión de la propia conducta y un empobrecimiento del control inhibitorio, pudiendo aparecer incapacidad para la empatía y para comprender los estados emocionales del otro (Fernández y González, 2005).

La complejidad del diagnóstico de la DFT puede deberse a tres motivos; en la DFT siempre se hallan presentes cambios emocionales y del comportamiento, en la primera etapa suelen prevalecer las alteraciones conductuales sobre los déficits cognitivos, además en los estadios precoces de la enfermedad la exploración neurológica es normal requiriendo por tanto una evaluación neuropsicológica y el seguimiento continuado del paciente (Charro et al., 2010). La

evaluación es principalmente clínica por eso se hace hincapié en la importancia del diagnóstico y la función del psicólogo en la evaluación de estos pacientes. Es de gran importancia documentar los síntomas del paciente y la información reportada por sus familiares más cercanos para poder hacer un correcto diagnóstico de DFT. (Fernández y González, 2005)

El diagnóstico precoz tiene implicaciones respecto al tratamiento ya que no se trata de la misma forma una demencia que un trastorno psiquiátrico. Se ha encontrado evidencia de que los fármacos utilizados para tratar la DTA o la DV no son recomendables para tratar a pacientes con DFT pudiendo empeorar los síntomas conductuales y por eso es tan importante afinar en el diagnóstico lo máximo posible para obtener un mejor pronóstico. (Méndez, Shapira, McMurtray y Linch, 2007). Por tanto el tratamiento se basa en el control o estabilización de los síntomas psicológicos y conductuales. (Vossel y Miller, 2008). El tratamiento psicológico en demencias va dirigido a la estimulación, rehabilitación y al entrenamiento cognitivo. (The British Psychological Society ,2015). En la DFT es de gran relevancia tratar los trastornos de conducta debido a la merma en la calidad de vida que estos suponen para el paciente y sus cuidadores. (Brañas, Serra, 2002). Las actividades que se realizan en Hospitales de día o Centros de Terapia Ocupacional (adaptación funcional y cognitiva al entorno, Terapia de validación, orientación a la realidad, etc) pueden proporcionar una mejora o estabilización de este tipo de trastornos (Sánchez et al., 2002). La conducta que caracteriza a los pacientes con DFT puede incrementar acciones poco éticas, llegando a cometer delitos. Este tema sigue siendo de gran controversia debido a la falta de información existente en la jurisdicción española (González, Fernández, 2008). En el caso de la paciente, los fenómenos psicopatológicos descritos en el momento actual, pueden producir un menoscabo en la capacidad de autogobierno y de juicio que favorezcan la toma de decisiones perjudiciales en algunos aspectos de su vida. Para finalizar hay que resaltar la importancia de seguir profundizando en este ámbito con estudios longitudinales de este grupo tan heterogéneo de demencia. Así conociendo las particularidades de la DFT y sus variantes, producir un avance en la intervención específica de estos pacientes.

Referencias

- Alzheimer's Disease International, (2015). *The Global Impact of Dementia; an analysis of prevalence, incidence, cost and trends*. Recuperado el 22 de octubre de 2015, de <https://www.alz.co.uk>.
- American Psychiatry Association (2013). Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSMV. España: Panamericana.
- Belloch, A., Sandín, B., Ramos, F. (2008). *Manual de Psicopatología I*. España: MCGRAW-HILL. Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Archives of Neurology*, 11, 1803-1809.
- Carmona, M., Luqín, I., Lamet, N., Pujol, P., Esteve, P., Rivero, M. (2015). Perfil neuropsicológico de la degeneración lobar frontotemporal. *Anales del sistema sanitario de Navarra*, 38, 79-92.
- Castellvi, M., Molinuevo J.L., Blesa ,R. (2003). Demencia frontotemporal. En J.C Arango y S Fernández, aspectos clínicos, neurológicos y tratamiento. (pp 259-274). México-Manual Moderno
- Charro, C., Dieguez, E., González, LA. (2010). La demencia más psiquiátrica: demencia frontotemporal, variante frontal. *Psicogeriatría*, 4, 227-232.
- Cuesta, J., Virgués, J., Vega, S., Seijó, M., Saz, P., Rodriguez, F., Rodriguez-Laso, A., Reñé, R., De las Heras, S.P., Mateos R., Martinez, P., Manubens, JM., Mahillo, I., Lopez Pousa, S., Lobo, A., Regla, J.L., Gascón, J., García, F.J., Fernandez, M., Boix, R., Bermejo, F., Bergareche, A., Benito-León, J., De Arce, A., Del Barrio, J.L, (2009). Prevalence of dementia and major dementia subtypes in Spanish popilations: a reanalysis of dementia prevalence surveys, 1990-2008. *BMC Neurology*, 19, 9-55.
- Dominguez, M.E., Serrano, M.M., Jiménez, M.M., Perea, F. (20013). Aplicación de la escala CAMCOG en el diagnóstico de demencias. *Revista Electrónica de Psicología Iztacela*, 12, 458-475.
- Dubois, B., Slachevsky, A., Litivan, I., Pillon, B. (2000). A Frontal Assessment Batery. *Neurology*, 55, 1621-1626.
- Fernández, S., González, L. (2001). Neuropsicología Forense: consideraciones básicas y campos de aplicación. *Revista de Neurología*, 8, 783-787.

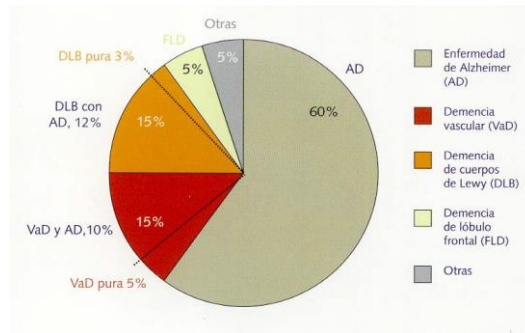
- Flanagan, EC., Wong, S., Dutt, A., Tu, S., Bertoux, M., Irish, M., Piguet, O., Rao S., Hodges, JR., Ghosh, A y Hornberger, M. (2016). *False Recognition in Behavioral Variant Frontotemporal Dementia and Alzheimer's Disease—Disinhibition or Amnesia?* Recuperado el 20 de Julio de 2016, de <http://www.fnagi.2016.00177>.
- Figuera, L., Mullet, B., Sanchez, R.M., Roich, M., Arrufat, M.T., Labad, A. (2005). Deterioro cognitivo ligero anterior a la enfermedad de Alzheimer: tipologías y evolución. *Psicothema*, 17, 250-256
- Gascón-Bayarri, J., Reñe, R., Del Barrio, JL., Cuesta, J., Ramón, J.M., Manubens, J.M. (2007). Prevalence of dementia subtypes. *Neuroepidemiology*, 4, 224-234.
- Gómez, L., Blanco, S. (2013). *Demencia frontotemporal en psiquiatría*. Recuperado el 22 de noviembre de 2013, de <http://www.handle.net>.
- Hodges, J.R., Davis, R.R. (2004). Clinicopathological correlates in frontotemporal dementia. *Annals of Neurology*, 56, 339-406.
- Johnson, J., Diehl, J., Méndez, M., Neuhaus, J., Shapira, J., Forman, M. (2005). Frontotemporal lobar degeneration. *Archives of Neurology*, 64, 4-14.
- Khachaturian, Z.S. (1985). Diagnosis of Alzheimer's disease. *Archives of Neurology*, 11, 1087-1105.
- Lázaro M., Ribera, J.M. (2009). Síndrome confusional (delirium) en el anciano. *Psicogeriatría*, 4, 209-211.
- López, J., Agüera, LF. (2015) Nuevos criterios diagnósticos de la demencia y la enfermedad de Alzheimer: una visión desde la psicogeriatría. *Psicogeriatría*, 5, 3-14.
- López, S., Garre, J., Turón, A., Fajardo, C., Puig, O., Lozano, M., Hernández, M., Villalta, J. (2010). Incidencia clínica de la demencia frontotemporal. *Revista de Neurología*, 3, 216-222.
- López, S., Villalta, J., Garre, J., Cucurella, M.G. (2002). Caracterización y prevalencia de los síntomas psicológicos y conductuales en pacientes con demencia. *Revista de Neurología*, 11, 683-688.
- Martín, M. (2006). Enfermedad de Alzheimer. En L. Agüera, J. Cervilla y M. Martín. *Psiquiatría Geriátrica* (pp 322-333). Barcelona: Masson.
- McKhann, G., Albert, M., Grossman, M., Miller, B., Dickson, D., Trojanowsky, J. (2001). Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of de Work

- Méndez, M. F., Cummings, J. L. (2003). *Dementia a Clinical Approach*. Philadelphia: Butterworth-Heinemann.
- Méndez M.F., Lauterbach, E.C y Sampson S.M. (2008). An Evidence-Based Review of the Psychopathology of Frontotemporal Dementia. *The Journal of Neuropsychiatry & Clinical Neurosciences*, 2, 130-140.
- Méndez, M.F., Shapira, J.S., McMurtry, A., Licht, E. (2007). Preliminary findings: behavioral worsening on donepezil in patients with frontotemporal dementia. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 1, 84-87.
- Montoro, M., Canalias M. (2015). Dolor y demencia avanzada. *Gerokomos*, 4, 142-147.
- Muñoz, E., Latorre, P. (2004). Clínica de las demencias. En Deví J y Deus J, Las demencias y la enfermedad de Alzheimer: una aproximación practica y disciplinar (pp.191-217) Barcelona: ISEP.
- Musangpaisan, W. (2007) Clinical differences among four common dementia síndromes. *Geriatrics and Aging*, 10,22-35.
- Neary, D., Snowden, JS., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S, et al (1998). Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 31, 1546-1544.
- Nitrini, R., Dozzi, S. (2012). Demencia: Definición y clasificación. *Revista de Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 12, 75-98.
- Olazarán, J., Agüera, L.F., Muñiz, R. (2012). Síntomas psicológicos y conductuales de la demencia: prevención diagnóstica y tratamiento. *Revista de Neurología*, 10, 598-608.
- Organización Mundial de la Salud OMS, (2016). *La salud mental y los adultos mayores*. Recuperado el 15 de Mayo de 2016, de www.who.int.
- Pelegrín, C. (2006). Demencias frontotemporales. En L. Agüera, J. Cervilla y M. Martín. *Psiquiatría Geriátrica* (pp.334-369) Barcelona: Masson.
- Piaguet, O., Hodges, J.R. (2013). Behavioural-variant frontotemporal dementia. *Dement Neuropsychol*, 1, 10-18.
- Radin, L., Radin, G. (2003). *What if it's not Alzheimer's: a caregiver's guide to dementia*. Amherst, NY: Prometheus Books.
- Rajka, M., Storcutt, M., Nigel, J., Carins, J., Morris, C. (2007). Clinical and Psychometric distinción of frontotemporal and Alzheimer disease. *Arch Neurol*, 64, 535-540.

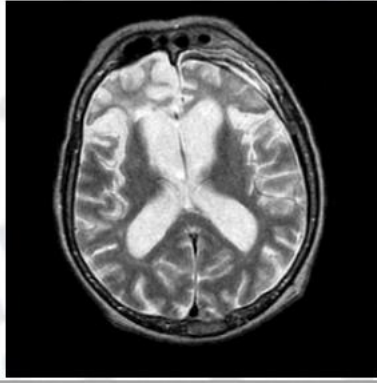
- Rantavalli, E, Brayne, C, Dawsank, K., Hodges, J.R. (2007). The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*, *11*, 615-621.
- Roth, M., Huppert, F., Mountjoy, C., López, S. (2003). CAMDEX-R. Prueba de exploración Cambridge revisada para la valoración de los trastornos mentales en la vejez. Madrid: TEA Ediciones.
- Sánchez, A., Moralejo, G., Ávila, M.R. (2002). *Terapia ocupacional en Psicogeriatría*. Recuperado el 9 de febrero de 2004, de <http://www.psiquiatria.com>.
- Sarasola, D., Lujan, M., Sabe, L., Crivelli, L., Torralba, T., Roca, M., García-Caballero, A., Manes, F. (2005). Validity of spanish version of the addenbrooke's cognitive examination for the diagnosis of dementia and to differentiate alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Revista de neurología*, *41*, 717-721.
- Stevens, T., Livingston, G., Mandela, M., Walker, Z., Katane, C. (2002). I slington study in the community. *The journal of Psychiatry Impact & Description*, *3*, 270-276.
- The British Psychological Society (2015). *Dementia and people with intelectual disabilities: Guidance on the assesment diagnosis, interventions and support of people with intelectual disabilities who develop dementia*. Recuperado en abril de 2015, de <http://www.bsp.or.uk>.
- The Lund and Manchester Groups. (1994). Clinical and neuropathological criteria for frontoemporal dementia. *Journal of Neuroloy, Neurosurgert and Psychiatry*, *57*, 416-418.
- Toribio, M.E. y Morera, J. (2008). Clasificación clínica y biomolecular de las demencias frontotemporales. *Revista de neurología*, *11*, 1-15.
- Vossel, K.A., Miller, B.L. (2008). New approaches to the treatment of frontotemporal lobar degeneration. *Current Opinion in Neurology*, *6*, 708-716.

Anexos

Anexo 1. Prevalencia en demencias.	21
Anexo 2. Neuroimagen. Atrofia Frontotemporal.	22
Anexo 3. Criterios diagnósticos de la DFT.	23
Anexo 4. Criterios diagnósticos de las variantes de DFT.	24
Anexo 5. Neuroimagen de DFT variante conductual.	25
Anexo 6. Diagnóstico diferencial entre DFT y patología psiquiátrica.	26
Anexo 7. Diagnóstico diferencial entre DTA y DFT.	27
Anexo 8. Recopilación de estudios que comparan el perfil neuropsicológico de DTA y DFT.	28



Anexo 1: Prevalencia en demencias, según López et al.(2010)



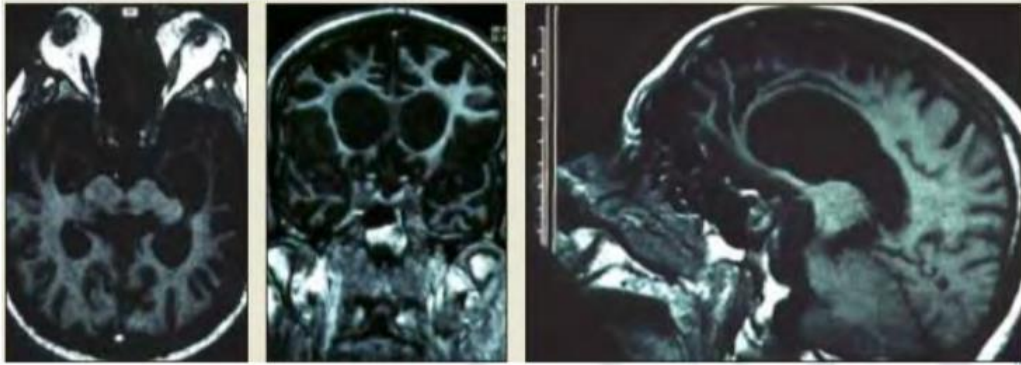
Anexo 2: Paciente de 59 años. Atrofia frontotemporal bilateral grave.

1. Cambios conductuales o cognitivos que se expresan como:
 - a. Cambios precoces y progresivos de la personalidad, caracterizados como dificultad en controlar la conducta, con respuestas o acciones inadecuadas.
 - b. Cambios precoces y progresivos del lenguaje, con dificultades para expresarse, nominar o acceder al significado de las palabras.
2. Estos cambios causan un defecto significativo en la actividad social y/o laboral y representan una pérdida significativa con respecto al funcionamiento previo.
3. El curso se caracteriza por un comienzo insidioso y pérdida continua de las capacidades.
4. Los defectos no se presentan exclusivamente en el curso de un delirium.
5. El diagnóstico no puede ser atribuido a otras afecciones psiquiátricas (por ejemplo depresión).

Anexo 3: Criterios diagnósticos de demencia frontotemporal (Mckhann et al, 2001)

1. Variante frontal (VF):
 - a. Comienzo insidioso y progresión gradual.
 - b. Deterioro precoz de la conducta social.
 - c. Deterioro precoz de la regulación de la conducta personal.
 - d. Embotamiento emocional precoz.
 - e. Pérdida precoz de la introspección.
2. Demencia semántica (DS):
 - a. Comienzo insidioso y progresión gradual.
 - b. Defecto del lenguaje con discurso fluente vacío, pérdida del significado de las palabras o parafasias semánticas.
 - c. Defectos en el reconocimiento de rostros familiares y objetos.
 - d. Respeto del pareo visual y copia de dibujos.
 - e. Respeto de la repetición de palabras.
 - f. Conservación de la lectura en voz alta y de la escritura al dictado de palabras de ortografía regular.
3. Afasia progresiva no fluente (APnF):
 - a. Comienzo insidioso y progresión gradual.
 - b. Habla espontánea no fluente con agramatismo y/o parafasias fonémicas y/o anomia.

Anexo 4: Criterios diagnósticos clínicos de las variantes de demencia frontotemporal (Johnson, 2005)



Anexo 5: Paciente afectado de DFTvc. Atrofia grave bilateral frontotemporal.

	Demencia Frontotemporal	Patología psiquiátrica
Historia clínica	Edad de inicio > 50 años	Inicio edades más tempranas
-	No tiene historia psiquiátrica previa o refiere problemas cognitivos mínimos. Comúnmente referidos por los familiares. Predomina apatía o desinhibición	Paciente refiere problemas, se queja de aislamiento social. Predomina ánimo bajo y tristeza.
-	Historia familiar de demencia	Historia familiar de patología psiquiátrica: depresión, trastorno bipolar, alcoholismo, etc.
Examen neurológico	Puede haber reflejos arcaicos, signos de compromiso extrapiramidal o motoneurona.	Normal
Historial	Deterioro funcional progresivo	Curso fluctuante
Neuro-psicometría	Signos de disfunción frontal. Pobre aprendizaje verbal, con reconocimiento intacto. Problemas en las funciones ejecutivas.	Generalmente dentro de los límites normales en todas las áreas. Puede haber alteración de la memoria reciente.
Respuesta a fármacos	Pobre o transitoria	Significativa

Anexo 6: Diagnóstico diferencial DFT y patología psiquiátrica (Musangpaisan, 2007).

Datos	Demencia frontotemporal	Demencia tipo Alzheimer
Edad	Entre los 40 y 70 años	Después de los 65 años
Síntomas	Trastorno de la personalidad Conductas anormales Apatía, desinhibición, hiperactividad o comportamiento obsesivo compulsivo Acciones repetitivas Pérdida de afectividad hacia los demás, empobrecimiento emocional, aislamiento social. Dificultad en el lenguaje Memoria conservada al principio	Pérdida de la memoria y de la capacidad para aprender información nueva. Pérdida de orientación respecto al tiempo y lugar Dificultad en el lenguaje Cambio de personalidad y trastornos de conducta Posible aparición de alucinaciones

Anexo 7: Diagnóstico diferencial DTA/DFT según Belloch et al (2008)

Autor/año	Población	Test administrados	Resultados
Lopez, 2007	N=1025	NPI, CDR, MMS: (VERBAL FLUENCY)	DTA:59,9%, DP:11,9%, DCL:10,4, DV:5%, DM:9,3%, DFT:3,9%, OTRAS:2%
Stevens, 2003	N=1085	GMS, MMSE: (TMT), (VERBAL FLUENCY), (FAS)	DTA:31,2%, DV:21,9%, DCL: 10,9% DFT: 7,8%
Rantavalli, 2008	N=108: -66 H -42 M Diagnosticados de dif demencias	-	-La edad media de inicio de DFT: 52,8 -Mayor prevalencia en hombres que en mujeres
Sarasola, 2005.	128 pacientes 3grupos: -52 control -22 DFT -54 DTA	Rey Auditory Verbal Learning Test, Logical Memory Subtest del Wechsler. Memory Scale revisado, Trail Making Test A y B, figura compleja de Rey, test de denominación de Boston, Wisconsin Card Sorting Test Letter-Number (subtest del Wechsler Adult Intelligent Scale III) y Digit Span.	Pacientes con DFT obtenían mejor puntuación en los dominios de: orientación, memoria, aprendizaje, recuerdo de nombres y dirección y habilidades visoespaciales que en DTA.
Custodio, 2012.	152pacientes 3grupos: -60 control -60 DTA	(MMSE), (PDR-M), (PFAQ), Rey Auditory Verbal Learning Test, Logical	Los pacientes con DFTvc obtuvieron puntuaciones más bajas en las pruebas de

	-32 DFT	Memory Subtest del Wechsler Memory Scale revisado, Trail Making Test (TMT) A y B, Figura Compleja de Rey, Test de Denominación de Boston, Wisconsin Card Sorting Test (WCST), Letter-Number (subtest del Wechsler Adult Intelligence Scale III), Digit Span, Copia de Dibujos de Strub-Black y Test de los Cubos del WAIS-III	<p>atención y en respuestas perseverantes del WCST)</p> <p>Los pacientes con EA rinden peor en las pruebas de memoria y funciones visoespaciales/constructivas.</p> <p>Claras diferencias en el rendimiento del lenguaje entre el grupo control y los grupos de demencia.</p> <p>Respecto al lenguaje no encontramos diferencias significativas entre los grupos de DFTvc y DTA.</p>
Giovagnoli, 2008	208 pacientes 3grupos: -40 DFT -77 EA -91 control	Figura Rey compleja, Dígitos, Cubo de Corsi, Torre de Londres, Weigl, TMT-A y B, Terminación de calles, Fluencia verbal, Matrices de Raven, Test de Token	<p>No se obtienen resultados significativos para afirmar que existen diferencias de las FE entre el grupo DTA y DFT.</p> <p>El grupo DTA obtiene puntuaciones más bajas en los dominios de memoria episódica, atención selectiva y praxias.</p>
Rajka, , 2007	75pacientes 2grupos DFT:48 -DTA:27	Visual Retention Test, Wechsler Adult Intelligence Scale, Boston Naming Test, Trail-Making Test, the Clinical Dementia Rating Scale, Digit span measures from	<p>El grupo con DFT obtiene mejores puntuaciones de la memoria episódica y peor en cuanto a fluidez de palabra respecto a DTA.</p> <p>El grupo de DFT obtiene puntuaciones más altas impulsividad, desinhibición,</p>

		the Wechsler Memory Scale, a word fluency test.	y el aislamiento social que los de DTA. No existen diferencias significativas en cuanto a las FE y deterioro general de la memoria.
Flanagan, 2016	116 pacientes 2 grupos: -39 DFT -77 DTA	MMSS, RALVT, HAYLING TEST.	Las diferencias obtenidas en las pruebas de memoria no son suficientes para distinguir los grupos de DTA y DFT

Anexo 8: Estudios que comparan el perfil neuropsicológico de la DFT y la DTA y la distribución según la frecuencia de los principales tipos de demencia