

Demencia semántica. Presentación de dos casos y revisión de la literatura

Semantic dementia: Report of two cases

Archibaldo Donoso S.¹, Rafael González V.², Pablo González R.¹ y Angela Pugin A.¹

Frontotemporal dementia is a neurodegenerative condition that presents with a number of distinct behavioral phenotypes. One of them is semantic dementia (SD), where exists a profound impairment for semantic knowledge related to atrophy of temporal poles. Pathologically, in most cases positive intraneuronal ubiquitin and tau negative inclusions are observed. SD is characterized by fluent, effortless, grammatical speech which lacks informational content, with limited and repetitive content, as well as semantic paraphasias. Also, patients may present with associative visual agnosia, surface dyslexia or dysgraphia, behavioral alterations. Both episodic and autobiographical memory are close to normality. Two female patients with fluent progressive aphasia are reported; they failed in a simple test of semantic association (to point to one of four objects with lesser relation to others). Autobiographical memory was fair. SD can be wrongly diagnosed as left-sided variant of Alzheimer's disease; absence of episodic amnesia and parietal defects may be useful for clinical diagnosis.

Key words: Semantics, frontotemporal dementia, semantic dementia, progressive fluent aphasia.
Rev Chil Neuro-Psiquiat 2008; 46 (4): 280-287

Introducción

El defecto nuclear de la demencia semántica (DS) sería la degradación de los conceptos, del conocimiento semántico. Este conocimiento se acumula lentamente en nuestro cerebro, enriqueciéndose con información episódica, que se pierde en cuanto tal pero se acumula sin referencia al dónde ni al cuando¹⁻³. La primera vez que escuchamos hablar de una mitocondria la información es episódica y podríamos decir qué, donde y cuando lo escuchamos. A medida que escu-

chamos o leemos sobre ellas olvidamos quién lo dijo o dónde lo leímos, al tiempo que se construye nuestro concepto de mitocondria. Cada vez que se presenta un objeto o un concepto (verlo, escuchar su nombre, usarlo o pensar en él) se produciría una oscilación sincrónica en las redes neuronales de áreas que participan en su percepción visual o somestésica, en su funcionalidad y propiedades; la repetición de estos episodios facilitaría su asociación a medida que se almacena el concepto⁴⁻⁶. Además de la representación cortical específica de los elementos sensoriales (for-

Recibido: 15 de noviembre de 2008

Aceptado: 22 de diciembre de 2008

¹ Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

² Fonoaudiólogo.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

ma, color, sonido), motores (movimiento, funcionalidad) y lingüísticos (nombre o descripción), existiría una zona nuclear o central, amodal, que anatómicamente correspondería a los polos temporales. Esto se ha comprobado en pacientes con lesiones focales y en voluntarios sanos^{1,3,7,8}. Esa zona de convergencia sería el sustrato de la activación interactiva de las representaciones en todas las modalidades, para todas las categorías semánticas; y permite que a través de ella se acceda a una gran cantidad de información sobre el objeto a partir de un fragmento en una sola modalidad sensorial. Ese acceso nos permitirá generalizar y diferenciar entre conceptos similares³. Por otra parte, se ha comprobado que diferentes áreas son decisivas para el procesamiento de diferentes categorías de entidades (animales, herramientas, rostros, etc), lo que explica que algunos afásicos tengan defectos en la nominación de miembros de una categoría y no de otra^{5,9}.

Las demencias o atrofas lobares frontotemporales (DFT) tienen variantes: la variante conductual o frontal, la afasia progresiva no fluente, la DS y la demencia asociada a esclerosis lateral amiotrófica. La DS representaría entre 25 y 33% de las DFT; afecta ambos sexos, la mayoría de los casos oscila entre 55 y 70 años; y rara vez existen antecedentes familiares específicos: 15 de 100 pacientes tenían familiares con demencia, pero generalmente eran tardías^{3,10}. En ella existe un defecto semántico con respeto relativo de la memoria episódica o autobiográfica. Se caracteriza por una afasia fluente, con discurso, vacío, con pérdida del significado de palabras y parafasias semánticas; a medida que evoluciona la enfermedad los nombres específicos son reemplazados por términos genéricos^{3,11-14}. La fonología (articulación y prosodia) y la gramática están respetadas. A esto se agrega un defecto en la comprensión, mayor para las palabras que para las frases, con buena repetición¹⁵. Puede existir desajuste conductual, apremio verbal, uso idiosincrático de palabras, prosopagnosia, agnosia visual asociativa, alexia y agrafia lexical^{3,16}. La copia de dibujos está respetada, pero si el sujeto no cuenta con el modelo sus dibujos pierden los rasgos caracte-

rísticos de lo representado^{3,10}. Cuando predomina la atrofia del polo temporal derecho destacan la prosopagnosia, la torpeza social, la falta de introspección; cuando predomina a izquierda, destacan la anomia, defectos en la comprensión verbal, en lectoescritura. Como defectos precoces de conducta se han mencionado restricción de intereses, egocentrismo y pérdida de empatía, tendencia excesiva al ahorro^{16,17}.

Los límites entre la afasia progresiva fluente (APF) y la DS han sido muy discutidos¹⁸. Según Mesulam y otros autores en la APF existe un defecto del lenguaje semejante a la afasia de Wernicke pero el paciente reconoce el uso y propiedades de los objetos; la DS sería una entidad distinta, con un defecto semántico que incluye el lenguaje y el reconocimiento de caras, lugares y objetos^{12,19}. Otros autores hacen a la APF sinónimo de DS, planteando que aunque se inicie con defectos del lenguaje después se compromete la capacidad semántica no verbal²⁰⁻²². Para diagnosticarla con seguridad es necesario comprobar un defecto semántico generalizado, con o sin agnosia visual asociativa y defectos lexicales en lectoescritura^{3,23-25}. En un caso que publicamos hace poco existía compromiso frontal (apatía y cambio de hábitos alimentarios) y temporal izquierdo (APF); pero a pesar de seguirlo por más de 3 años no apareció el daño semántico; sería un caso de APF (no DS), que concuerda con el planteamiento de Mesulam²⁶. En este trabajo queremos presentar dos casos de DS, con APF asociada a un defecto semántico no verbal. El primero fue presentado hace años como afasia progresiva²⁷; en esa época sólo conocíamos las afasias progresivas no fluentes²⁸ y nos extrañó su fluidez verbal. En una reimpresión en 2001, planteamos que podría ser una DS; ahora reconocemos el error inicial.

Presentación de los casos

Caso 1

En 1986 era una mujer de 62 años, diestra, con 12 años de escolaridad, comerciante, casada, sin antecedentes de importancia. Su enfermedad se había iniciado en 1982 con anomia, pero con

conservación de sus actividades habituales: manejaba auto, hacía trámites bancarios, tomaba decisiones acertadas. Se había diagnosticado como enfermedad de Alzheimer (EA). El examen neurológico básico era normal; no existían agnosias visuales, trastornos del esquema corporal ni apraxias; mostraba ansiedad, precipitación y pérdida del tacto social.

Existía una afasia de severidad moderada. La fluidez verbal, la agilidad articulatoria y la prosodia estaban respetadas, pero existían anomia, cierto agramatismo, parafasias verbales, una estereotipia (“manera”) y tendencia a perseverar en palabras y temas. Ante la lámina 1 del test de Boston²⁹, dijo “Lo... no sé, justamente loza, loza, manera, manera... Justamente lavar la loza, manera, manera, el agua, trabajando trabajando en la fábrica, entonces la cosa, manera... justamente en el Quisco un poquito lavaba loza, muy bien manera, manera...” (poco antes se había referido a una estadía en El Quisco y a su empresa). Denominó bien 6/6 colores y 7/8 dibujos (por serucho dijo “el... [ademán de uso]... de que manera... será... será...”). Al pedirle que los señalara repitió los nombres pero señaló sólo 6; sin cometer errores en el pareo visual. Leyó bien varias frases pero cuando debía leer “lo oyeron hablar por radio anoche” agregó “porque justamente de noche, anoche, el noticiario de 8 y media a 9 y media, los dos (por su esposo), ver televisión, manera, manera...”.

La repetición estaba contaminada por su estereotipia y tendencias a perseverar y a introducir comentarios inatingentes. Por ejemplo, ante la frase “bajó a la tierra” dijo “bajó a la tierra, manera?” y ante “volví del trabajo a casa” dijo “volví de la casa, manera... justamente al lavado de la loza, manera, manera... trabajar de cocina, manera...”. En la escritura espontánea el defecto lingüístico era menos evidente. La comprensión era muy deficiente, sólo a veces comprendía órdenes de un elemento; y fue incapaz de comprender estructuras gramaticales activas o pasivas; ya dijimos que no comprendió 2/8 nombres de dibujos simples.

Existía una limitación del Aprendizaje Verbal

llegando a sólo 5-6/10 palabras en 10 ensayos (42/100), con múltiples intrusiones. En Aprendizaje Visuográfico no aprendió (e intentó engañar al examinador). En Matrices Progresivas Coloreadas (MPC) rindió bien, obtuvo 29/36 puntos; pero fracasó totalmente en la prueba del 4° excluido (con 8 series de dibujos; una de ellas, por ejemplo, estaba formada por lápices, fósforos, un bolsón y un cuaderno y debía señalar lo que no correspondía al conjunto). El cálculo oral y escrito estaba respetado si se le escribían las cifras; al dictárselas cometía errores de tipo afásico.

Los exámenes generales mostraron sólo una extrasistolía asintomática. La tomografía computada cerebral (TC) mostró atrofia perisilviana izquierda, con dilatación del cuerno temporal, y se diagnosticó una afasia progresiva sin demencia. En 1988 nos informaron “ya no entiende nada... sólo dice sílabas, pero saca cuentas, se ubica en Santiago, va a la oficina”; persistía la ansiedad. En 1990 era capaz de pagar cuentas, mostraba la dirección escrita a un chofer de taxia, se vestía bien. Sólo decía “¡manera, manera!” y el nombre del esposo, no comprendía órdenes verbales. Existía desajuste conductual: rechazaba a la fonoaudióloga, a veces intentaba golpear a la empleada doméstica, se opuso al examen. En 1998 estaba en silla de ruedas, no hablaba; falleció en 2001, a 19 años del inicio de su enfermedad.

Caso 2

Fue evaluada en Agosto de 1989, a los 54 años. Era dueña de casa, diestra, con 12 años de escolaridad, casada con 3 hijos, previamente sana. Su padre había fallecido a los 80 años con “arterioesclerosis”. Su enfermedad se había iniciado entre 1986 y 1987 con dificultad para encontrar nombres, pero desempeñaba bien sus labores domésticas. Después se agregaron irritabilidad e inseguridad. El esposo señalaba “recuerda todo lo que sucede, pero se le olvidan los nombres de las cosas”. Era capaz de cocinar, disponer las compras, manejar su presupuesto. Sólo en los últimos 3 meses apareció cierto descuido personal. Se sospechó depresión y EA.

El examen neurológico básico fue normal, sal-

vo miosis y enoftalmo del ojo derecho y reflejos palmomentonianos débiles. La evaluación mostró una paciente lúcida, ansiosa, que intentaba corregir sus defectos verbales. Estaba orientada, con discreta lentificación. En MPC obtuvo 26/36 puntos pero interpretaba los proverbios de modo concreto (y con dificultades lingüísticas) y falló en 6/8 ítems de la prueba del 4° excluido. Su lenguaje era fluente, con prosodia casi normal, sin agramatismo, con moderada anomia y parafasias semánticas, poco informativo. Al describir la lámina 1 del test de Boston²⁹ dijo “al lado de ellos (por los niños)... se encuentra su... puede ser la empleada o la madre, es una persona, una señora... ella se ve lavar... se ve lavar... una olla parece, no, no es olla...”. Al pedirle un título para la escena dijo “¿título? ¿es respecto a qué?” y luego respondió “es un lugar de un hogar”. Denominó 4/8 dibujos; por un serrucho dijo “es algo para quebrar... no es cuchillo... algo que corta”. Al preguntarle por sus lentes dijo “no traje mi reloj”. Al darle el nombre de los 8 dibujos los señaló sin errores. Comprendía órdenes de 2 ó 3 elementos, fallaba con 4. No comprendía frases pasivas ni pasivo-negativas (“el perro no es perseguido por el niño”). Con frecuencia presentaba ecolalia y repetía bien frases de hasta 6 ó 7 palabras, fracasaba sólo con frases más largas.

La lectura en voz alta era normal; en la descripción escrita de la lámina 1 vaciló y escribió “tiene en sus manos un plato y en su interior está cayendo agua”. En el dictado de varios logotomas no cometió errores; en cambio escribió “horeja” y “ginda”, demostrando elementos de agrafia lexical.

Logró evocar el nombre de sólo un presidente de Chile; evocó sólo 9 nombres de animales en 60 segundos. En aprendizaje verbal retuvo sólo 4/10 palabras al 4° intento; su angustia obligó a suspender la prueba.

No existían apraxias (incluso la secuencia “nudillos-canto-palma” de Luria); reconoció colores, dibujos y 4/6 fotografías de personales públicos; no existía desorientación derecha-izquierda ni agnosia digital visual. Con respecto al cálculo, rindió bien en 4 restas y una suma escrita, pero

fracasó en la solución de un problema. La TC cerebral y el EEG fueron normales. Existía hipercolesterolemia pero el hemograma, uremia, glicemia y estudio tiroideo fueron normales.

Con psicofármacos mejoró el estado emocional. En Octubre de 1989 evocó sólo 5 nombres de animales en 60 segundos y denominó sólo 4/8 dibujos de objetos habituales. En 1993 dijo “... no comprendo nada, sólo mi mente está mala... lo que Ud. dijo no lo comprendo... y no estoy buena para conversar”. En esa época era incapaz de cocinar, combinaba mal su ropa, pero colaboraba en otras labores y hacía su cama. Comprendía sólo algunas órdenes simples, lo que sugirió una sordera verbal. Había cometido pequeños robos en supermercados. En 1999 su familia pretendía llevarla a Cuba.

Comentarios

En nuestro medio no se han publicado casos de DS. Probablemente no las reconocemos por no tenerlas presentes y por no evaluar la capacidad semántica. El diagnóstico exige reconocer una APF con respeto de la memoria episódica (con pruebas de memoria no verbal o mediante una anamnesis cuidadosa) y los defectos semánticos no verbales. La Tabla 1 presenta los criterios diagnósticos de los grupos de Manchester y Lund¹⁶.

Aunque nuestros casos eran mujeres la DS compromete ambos sexos; la edad de inicio generalmente fluctúa entre los 55 y 70 años, pero puede presentarse antes de 50 y después de 75 años^{3,10,30}. Nuestros casos iniciaron su cuadro clínico antes de los 60, con olvido de palabras y no de episodios; al ser capaces de desempeñar sus actividades habituales podían ser calificadas como afasias progresivas primarias¹⁹. Se agregaron apremio y cierta descortesía en el caso 1, irritabilidad en el otro, conductas que concuerdan con lo observado por Rosen¹⁷. Se ha señalado que en la VF (especialmente en la variante apática), existe tendencia a aislarse, en cambio los pacientes con DS conservan actividades sociales pero

Tabla 1. Rasgos clínicos diagnósticos de la demencia semántica (Neary et al 1998)

<p>I. Defectos principales</p> <p>A. Comienzo insidioso y progresión gradual</p> <p>B. Trastorno del lenguaje caracterizado por:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Lenguaje espontáneo fluente y vacío 2. Pérdida del significado de la palabra, con defecto en denominación y comprensión. 3. Parafasias semánticas y/o <p>C. Defecto perceptual caracterizado por:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Prosopagnosia: defecto en el reconocimiento de la identidad de rostros familiares y/o 2. Agnosia asociativa: defectos en el reconocimiento de la identidad de objetos <p>D. Se conserva la capacidad de parear y copiar dibujos</p> <p>E. Se conserva la capacidad de repetir palabras aisladas</p> <p>F. Se conserva la capacidad de leer y escribir al dictado palabras de ortografía regular</p> <p>II. Elementos que apoyan el diagnóstico</p> <p>A. Habla y lenguaje</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Logorrea 2. Uso idiosincrático de palabras 3. Ausencia de parafasias fonémicas 4. Dislexia y disgrafía de superficie (lexicales) 5. Cálculo respetado <p>B. Conducta</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Pérdida de simpatía y empatía 2. Restricción de los intereses 3. Tendencia exagerada al ahorro <p>C. Signos físicos:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Reflejos primitivos ausentes o tardíos 2. Akinesia, rigidez y temblor <p>D. Neuropsicología:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Pérdida semántica severa, con defecto en la comprensión de palabras, denominación, reconocimiento de rostros y objetos 2. Hay respeto de la fonología y la sintaxis, del procesamiento visual elemental, de las habilidades espaciales y de la memoria de día a día <p>E. EEG. Normal.</p> <p>F. Imágenes cerebrales (estructurales y/o funcionales) muestran anomalía de predominio temporal anterior (simétrica o asimétrica)</p>
--

con egocentrismo; y pueden interesarse en algunos temas (Snowden 2001). Por otra parte, en algunos casos de DS sin alteraciones conductuales importantes, la autopsia ha mostrado una EA¹⁷. En ambas pacientes se sospechó una EA, tal vez por su frecuencia y porque puede iniciarse como afasia progresiva³².

En ambas existía una APF, con articulación y prosodia normales; en el caso 1 existía cierto agramatismo y se agregaban una estereotipia y ten-

dencia a perseverar en algunos temas. En la DS no se espera agramatismo, pero los límites entre las afasias progresivas fluentes y no fluentes suele ser impreciso^{17,21}. Destacaba la anomia, con algunas parafasias verbales o semánticas. Las dos fallaron parcialmente al denominar dibujos de objetos comunes; al pedirle que los señalaran tuvieron escasas fallas, pero creemos que si hubiéramos usado dibujos de objetos de menor frecuencia de uso habrían mostrado defectos más seve-

ros^{3,20,33}. Fallaron en la comprensión de órdenes y de estructuras gramaticales complejas. La repetición era mejor que la comprensión, lo que apunta a DS¹⁵. Ambas repetían por lo menos frases cortas, aunque en el caso 1 la repetición estaba contaminada por su estereotipia y perseveraciones. Con estos elementos, las pacientes podían ser clasificadas como afasias sensoriales con elementos transcorticales y de Wernicke²⁹.

Su capacidad cognitiva general parecía respetada; eran capaces de desempeñar sus labores habituales, su rendimiento en MPC era similar al de pacientes con Deterioro Cognitivo Leve^{12,34}, tenían noción de enfermedad. En cambio fracasaron en la prueba del 4º excluido, que apunta directamente a la capacidad de establecer relaciones semánticas. Actualmente la evaluación semántica se ha enriquecido enormemente, e incluye no sólo denominar y señalar objetos sino que pruebas de selección o clasificación de objetos vivos versus no vivos, fabricados versus naturales, reales versus quimeras o no reales, descripción de las características y posibles asociaciones de animales u objetos, evocación del nombre (del concepto) al describir las propiedades de algo, y otras^{3,5,8}.

Ambas fracasaron en pruebas de memoria verbal; la prueba de Memoria semántica se aplicó sólo en el caso 2 y evocó pocos animales; su rendimiento era similar al que puede observarse en EA, pero a diferencia de esta última no repitió ninguno³⁵. En cambio, su conducta durante las entrevistas y su rendimiento en las labores habituales permiten suponer que su memoria autobiográfica estaba respetada y que las dificultades mencionadas dependían más de su defecto lingüístico. Este respeto de la memoria episódica también apunta a DS^{3,11,14}.

No presentaban apraxias (del habla, oral, ideomotora, ideatoria, constructiva ni del vestir), agnosia visual, prosopagnosia, síndrome de Balint, desorientación derecha-izquierda ni agnosia digital; esto habla del respeto de los lóbulos parietales. Existían alteraciones del cálculo y la escritura en relación con la afasia, más seve-

ros en el caso 1; en el caso 2 existían elementos de agrafia de superficie o lexical, lo que es concordante con el diagnóstico de DS^{3,16}.

En el caso 1 la TC mostró atrofia perisilviana izquierda, en el caso 2 fue informada como normal. En este momento deberíamos aspirar a resonancia magnética cerebral, ojalá con volumetría, y a exámenes funcionales. Con estos exámenes se ha demostrado que existe atrofia cortical temporal bilateral de predominio izquierdo^{3,21,24}, con hipometabolismo o hipoperfusión de esa misma zona²².

En el caso 2 el seguimiento llegó hasta un severo defecto de la comprensión verbal, similar a una sordera verbal; el caso 1 llegó hasta el mutismo y luego la postración. Su larga sobrevida (19 años) está en el límite superior de la sobrevida documentada en la serie de Davies donde el promedio fue 4,5 años con rango 2,3 a 19,5³⁶. El diagnóstico definitivo debería ser histológico; en series recientes se señala que el 70% de los pacientes autopsiados tenían una DFT ubi quitina (+) y tau (-), similar a la patología de la esclerosis lateral amiotrófica; 20% una enfermedad de Pick tau (+) y 10% una enfermedad de Alzheimer^{3,36}. La atrofia temporal es bilateral pero generalmente mayor a izquierda y el compromiso histológico mayor en la región anteroinferior y anteromedial del lóbulo temporal.

El principal diagnóstico diferencial clínico (en lo sindromático, no en lo patológico) sería la EA con APF³². En la EA puede existir un defecto semántico³⁷; pero (salvo la EA que se presenta como DS) es mayor el defecto en la memoria episódica y el compromiso parietal se expresa como apraxias y elementos del síndrome de Gertsman, que no existían en nuestros casos.

Nuestra conclusión general es que la DS es un síndrome caracterizado por el compromiso del sistema semántico verbal y no verbal; es necesario afinar la evaluación clínica para detectarlas. Queda en pie precisar la relación entre ella y la APF; en base a un solo caso seguido durante algunos años creemos que pueden ser entidades distintas²⁶.

Resumen

La demencia semántica es una variante de las atrofas lobares frontotemporales que se caracteriza por la degradación del conocimiento semántico, de los conceptos. En ella existe una atrofia predominante de los polos temporales, a veces asimétrica; la patología generalmente muestra neuronas con inclusiones ubiquitina (+) y tau (-). Se expresa como una afasia progresiva fluente, sin disartria ni agramatismo, con anomia y parafasias verbales o semánticas, poco informativa. Pueden existir agnosia visual asociativa y alteraciones conductuales; a veces existen alexia y/o agrafia de superficie. Hay respeto relativo de la memoria episódica y autobiográfica. Se presentan dos mujeres con afasia progresiva fluente, alteraciones conductuales y falla en una tarea semántica (4° excluido). A pesar de estos defectos la memoria autobiográfica y el desempeño en sus actividades cotidianas estaban dentro de lo normal. Se concluye que estos cuadros deben diferenciarse de los casos de enfermedad de Alzheimer de predominio izquierdo; el respeto de la memoria episódica y la falta de compromiso parietal descartarían clínicamente esta última patología.

Palabras clave: *Semántica, demencia frontotemporal, demencia semántica, afasia progresiva fluente.*

Referencias

1. Martin A, Chao L. Semantic memory and the brain: structure and process. *Curr Op Neurobiol* 2001; 11: 194-201.
2. Levy D A, Bayley P J, Squire L R. The anatomy of semantic knowledge: medial vs. lateral temporal lobe. *Proc Nat Acad Sci* 2004; 101: 6710-5.
3. Hodges J R, Patterson K. Semantic dementia, a unique clinicopathological syndrome. *Lancet neurol* 2007; 6: 1004-14.
4. McClelland J L, Rogers T T. The parallel distributed processing approach to semantic cognition. *Nat Rev Neurosci.* 2003; 4: 310-22.
5. Damasio H, Tranel D, Grabowski T, Adolphs R, Damasio A. Neural systems behind word and concept retrieval. *Cognition.* 2004; 92: 179-229.
6. Wible C G, Han S D, Spencer M H, Kubicki M, Niznikiewicz M H, Jolesz F A, *et al.* Connectivity among semantic associates: an fMRI study of semantic priming. *Brain Lang* 2006; 97: 294-305.
7. Halgren E, Dhond R P, Christensen N, Van Petten C, Marinkovic K, Lewine J D, *et al.* N400-like magnetoencephalography responses modulated by semantic context, word frequency, and lexical class in sentences. *Neuroimage* 2002; 17: 1101-16.
8. Patterson K, Nestor P J, Rogers T. Where do you know what you know? The representation of semantic knowledge in the human brain. *Nature* 2007; 8: 976-87.
9. Caramazza A, Mahon B Z. The organization of conceptual knowledge: the evidence from category-specific semantic deficits. *Trends Cogn Sci.* 2003; 7: 354-61.
10. Snowden J S, Neary D, Mann D M A. *Frontotemporal lobar degeneration: fronto-temporal dementia, progressive aphasia, semantic dementia.* Churchill Livingstone, New York 1966.
11. Farah M, Grossman M. *Semantic memory impairments.* En *Behavioral neurology and neuropsychology.* 2th ed, TE Feinberg y MJ Farah eds. McGraw-Hill, NEW York 2003.
12. O'Neill S, Andreotti M, de Simone V. Demencia semántica, una enfermedad de muchas palabras. *Rev Neurol* 2006; 43: 685-9.
13. Cycyk L M, Wright H H. *Frontotemporal dementia: its definition, differential diagnosis and management.* *Aphasiology* 2008; 22: 422-44.
14. Libon D J, Xie S X, Moore B S, Farmer J, Antani S, McCawley G, *et al.* Patterns of neuropsychological impairment in frontotemporal dementia. *Neurology* 2007; 68: 369-75.

15. Hodges J R, Martinos M, Woollams A M, Patterson K, Adlam A L. Repeat and point: differentiating semantic dementia from progressive non-fluent aphasia, *Cortex* 2007; 1-6.
16. Neary D, Snowden J S, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Freedman M, *et al.* Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51:1546-54.
17. Rosen H J, Allison B S, Ogar J M, Amici S, Rose K, Dronkers N, *et al.* Behavioral features in semantic dementia vs other forms of progressive aphasia. *Neurology* 2006; 67: 1752-6.
18. Petersen R C. Focal dementia syndromes: in search of the gold standard. *Ann Neurol* 2001; 49: 421-2.
19. Mesulam M M. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol* 2001; 49: 425-32.
20. Grossman M, Ash S. Primary progressive aphasia: a review. *Neurocase* 2004; 10: 3-18.
21. Peelle J E, Grossmann M. Language processing in frontotemporal dementia: a brief review. *Lang Ling Compass* 2008; 2: 18-35.
22. Clark D G, Charuvastra A, Miller B L, Shapira J S, Mendez M F. Fluent *versus* nonfluent primary progressive aphasia: a comparison of clinical and functional neuroimaging features. *Brain & Language* 2005; 94: 54-60.
23. Neary D, Snowden J, Mann D. Frontotemporal dementia. *Lancet Neurology* 2005; 4: 771-80.
24. Hodges J R, Patterson K, Oxbury S, Funnell E. Semantic dementia: progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. *Brain* 1992; 115: 1783-806.
25. Ríos-Remonets S, Titado V, Arbeláez A, Ríos A, Lopera F. Demencia semántica: descripción de un caso. *Rev Neurol* 2005; 40: 253-4.
26. González R, Vásquez C, Venegas P, Behrens M I, Donoso A, Massardo T. Afasia progresiva fluente ¿forma de presentación de demencia semántica? *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2007; 45: 50-3.
27. Donoso A, Yulis J. Afasia progresiva sin demencia: presentación de dos casos. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 1990; 28: 57-61.
28. Mesulam M M. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982; 11: 592-8.
29. Goodglass H, Kaplan E. Evaluación de la afasia y trastornos similares, 2ª. ed. 1986, Ed. Panamericana, Madrid.
30. Johnson J K, Diehl J, Méndez M F, Neuhaus J, Shapira J S, Forman M, *et al.* Frontotemporal lobar degeneration: demographic characteristics in 353 patients. *Arch Neurol* 2005; 62: 925-30.
31. Snowden J S, Bathgate D, Varma A, Blackshaw Z, Gibbons C, Neary D. Distinct behavioural profiles in frontotemporal dementia and semantic dementias. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 323-32.
32. Galton C J, Patterson K, Xuereb J H, Hodges J R. Atypical and typical presentation of Alzheimer's disease, a clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain* 2000; 123: 484-98.
33. Pilgrim L K, Moss H E, Tyler L K. Semantic processing of living and nonliving concepts across the cerebral hemispheres. *Brain Lang* 2005; 94: 86-93.
34. Donoso A, Venegas P, Villarroel C, Vásquez C. Deterioro cognitivo leve enfermedad de Alzheimer inicial en adultos mayores. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2001; 39: 231-8.
35. Marczyński C, Kertesz A. Category and letter fluency in semantic dementia, primary progressive aphasia and Alzheimer's disease. *Brain & language* 2006; 97: 258-65.
36. Davies R, Hodges J R, Kril J, Patterson K, Halliday G, Xuereb J H. The pathological basis of semantic dementia. *Brain* 2005; 128: 1984-15.
37. Cuetos F, Dobarro A, Martínez C. Deterioro de la información conceptual en la enfermedad de Alzheimer. *Neurología* 2005; 20: 58-64.

Correspondencia:

Archibaldo Donoso S.

Las Malvas 539, Las Condes

Fono: 56-2-2242541

Santiago, Chile

E-mail: adonoso@redclinicauchile.cl