

Lenguaje oral en demencias frontotemporales. Experiencia personal y revisión del tema

Oral language in frontotemporal dementia. Clinical experience and review

Archibaldo Donoso S.¹, Paula Arecheta X.² y Rafael González V.²

Frontotemporal dementia has 3 variants: frontal or behavioral (VF), progressive non fluent aphasia (APnF) and semantic dementia (DS). This one frequently starts as a progressive fluent aphasia (APF). In a series of 40 patients with clinical and brain imaging we found 31 VF, 6 APF and only 3 APnF cases. The oral language in VF patients was usually abnormal, non fluent and non informative; the number of ideas was reduced and some of them were out of context. Seventeen out of 31 VF had aphasia, and the deficit of oral comprehension was frequent. Their attitude was unusual, with severe dementia, apathy or euphoria. In groups APnF and APF the speech was fairly informative, dementia was less severe and their attitude (anxiety) more understandable than in the group VF. Fluency differentiates these groups. Only 2 subjects in the group APF had a nonverbal semantic defect that led to the diagnosis of SD. We conclude that in the VF, unlike the usual Alzheimer's disease, there is a loss of interest in the communication and in realize the attitude of the other.

Key words: Frontotemporal dementia, progressive aphasia, semantic dementia.
Rev Chil Neuro-Psiquiat 2009; 47 (2): 114-123

Introducción

Las demencias frontotemporales (DFT) son enfermedades neurodegenerativas que comprometen especialmente los lóbulos frontales y temporales y se presentan con alteraciones de la conducta y el lenguaje^{1,2}. Son la tercera causa de demencia degenerativa, después de la enfermedad de Alzheimer (EA) y las demencias por cuerpos de Lewy^{3,4}. Existen 3 subgrupos principales: a) la

variante frontal (VF), en que destacan las alteraciones de conducta y del afecto; b) la afasia progresiva no fluente (APnF), con anomia, laconismo, disartria y agramatismo; c) la demencia semántica (DS) con un defecto conceptual verbal y no verbal que habitualmente se inicia como afasia progresiva fluente (APF)⁵. Además se han incluido en el grupo de las DFT a la esclerosis lateral amiotrófica asociada a demencia (ELA-D), la parálisis supranuclear progresiva (PSP), la degene-

Recibido: 23 de marzo de 2009

Aceptado: 5 de mayo de 2009

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

¹ Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

² Fonoaudiólogo. Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

ración corticobasal (DCB) y la apraxia del habla progresiva (AHP)^{2,6,7}.

Para estudiar la expresión verbal en las DFT debemos recordar que en el lenguaje se distinguen 3 aspectos: contenido, forma y uso⁸. El contenido se refiere a las ideas; la forma a la selección y combinación de fonemas, léxico y elementos gramaticales; y el uso o pragmática, a la adecuación al contexto, a las circunstancias y los interlocutores. En las afasias vasculares se compromete fundamentalmente la forma del lenguaje, se seleccionan mal las palabras o los fonemas, los elementos gramaticales se usan mal; se pueden alterar el contenido o el uso, pero no son lo nuclear. En las DFT, así como en la enfermedad de Alzheimer (EA), pueden existir trastornos en los 3 aspectos del lenguaje^{1,9}.

La AHP se asocia a atrofia prefrontal bilateral y generalmente es una taupatía, a semejanza de la PSP y DCB; y a veces se asocia a ellas^{6,7}. En cambio, las apraxias del habla vasculares se deberían a lesiones de la corteza insular anterior¹⁰. Debe diferenciarse de una disartria progresiva, en la cual no existe variabilidad en la producción de los fonemas y que no se facilita con el lenguaje automático⁶. Puede asociarse a afasia en el lenguaje escrito¹¹.

Las afasias progresivas pueden ser fluentes y no fluentes*. En la APnF existe un lenguaje no fluente y agramático, a veces AHP. La atrofia predomina en la circunvolución frontal inferior, corteza premotora e insular anterior izquierdas. La fluidez verbal con clave fonológica está disminuida. Generalmente, presentan anomias y parafasias fonémicas, a veces repiten la sílaba inicial de la palabra; las parafasias verbales y neologismos son menos frecuentes. A pesar de estas dificultades su discurso es más informativo que fluente. En la escritura tienen paragrafias grafémicas y agramatismo^{9,12,13}.

En la APF los pacientes presentan un lenguaje fluente con reducción en las palabras de contenido y circunloquios; la gramática está relativamente conservada. No hay parafasias fonológicas y sí múltiples parafasias semánticas^{9,13}. En la DS existen APF y un defecto semántico verbal y no verbal, que se expresa en el lenguaje como anomia, parafasias semánticas, fracaso en asociar la descripción con el nombre, para comprender palabras aisladas; en el área no verbal se expresa como dificultad para reconocer o asociar dibujos, para reproducir dibujos de memoria (a pesar de copiarlos bien)^{3,9,13,14}. En la DS la atrofia es temporal anterior bilateral; puede predominar a derecha con prosopagnosia, torpeza social, falta de introspección, o a izquierda con anomia, defectos en la comprensión verbal, en lectoescritura^{1,5,12,15}. Por otra parte, las áreas de compromiso del hemisferio izquierdo en pacientes con APF y APnF se sobreponen¹³.

Los límites entre DS y APF no son claros; según Mesulam el paciente con APF reconoce el uso y propiedades de los objetos; en la DS el defecto semántico impide hacerlo¹⁶. Otros autores plantean que el cuadro puede iniciarse como APF y después falla la capacidad semántica^{9,13,17}. Un caso que hemos seguido por años presentaba compromiso frontal (apatía y cambio de hábitos alimentarios) y temporal izquierdo (APF) sin defectos semánticos no verbales, acorde con las ideas de Mesulam^{16,18}.

En la VF se alteran las funciones ejecutivas; en el lenguaje esto se manifiesta como defectos en su uso y contenido. Se altera la espontaneidad del discurso, su adecuación a las expectativas del interlocutor, la coherencia del relato; les cuesta comprender y usar inferencias, (expresan sus deseos en forma directa, menos cortés), no comprenden los sarcasmos^{1,3,9,19}. La pérdida de coherencia se ha asociado a la atrofia frontal dorso-

*Se ha descrito una tercera forma, la afasia progresiva logopénica, con discurso poco fluente, anomia, parafasias fonémicas y defectos en la repetición, con buena comprensión salvo agramatismo receptivo, similar a una afasia de conducción. Presenta atrofia temporal posterior y parietal inferior izq. Este cuadro se asocia al genotipo ApoE 4 y al depósito de compuesto Pittsburgh en la corteza, lo que sugiere que podría corresponder a una EA más que a DFT^{12,13}.

lateral derecha²⁰. Además la falla ejecutiva se expresa como dificultad en acceder al léxico y en la memoria de trabajo verbal (fonológica y ortográfica). En los enunciados se pueden encontrar estereotipias, ecolalias, perseveraciones; pueden agregarse afasias progresivas y suelen llegar al mutismo.

El objetivo de este trabajo es mostrar los defectos de algunos aspectos del lenguaje oral expresivo en pacientes con DFT.

Material y Método

Desde hace más de 30 años aplicamos a nuestros pacientes con defectos cognitivos una pauta de evaluación neuropsicológica clínica que incluye lenguaje (denominación, interpretación de proverbios, discurso descriptivo, repetición, comprensión de órdenes y de estructuras gramaticales, lectoescritura), memoria, razonamiento, cálculo, esquema corporal orientación, estado emocional, atención, etc. Entre 1981 y comienzos de 2008 encontramos 40 casos que cumplían con los requisitos diagnósticos de las DFT que se presentan en la Tabla 1²¹, tenían TC o RNM cerebral y registro de la descripción de la Lámina 1 de la

Tabla 1. Criterios diagnósticos de DFT²¹

<ol style="list-style-type: none"> 1. Cambios conductuales o cognitivos que se expresan como: <ul style="list-style-type: none"> - Cambio precoz y progresivo de la personalidad, con dificultad en controlar la conducta, con respuestas o acciones inadecuadas - Cambio precoz y progresivo del lenguaje, con dificultad 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 caída significativa con respecto al funcionamiento previo 3. El curso se caracteriza por un comienzo insidioso y pérdida progresiva 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)
--

prueba de Boston²². La naturaleza del registro (fichas de registro sistemático pero no prospectivo) hizo que las fichas debieran ser revisadas más de una vez antes de incluir o excluir los pacientes en alguno de los subgrupos. Por otra parte, el discurso fue transcrito por uno de nosotros (AD) al correr de la pluma, y no como una grabación transcrita por expertos en fonética como habría sido de desear. El grado de demencia se clasificó en dos niveles: moderada y severa. En las demencias severas los pacientes tenían apraxias (ideatoria y constructiva fueron las más frecuentes), afasia sensorial (en el grupo VF), síndrome de Gertsman, gran pérdida de iniciativa y muchas veces no rendían en las tareas propuestas. Cuando se les aplicó un MM o MPC el puntaje fue 50% o menos del máximo.

Los sujetos eran 18 hombres y 22 mujeres con un promedio de edad de 61,35 años; 6 fueron diagnosticados como APF, 3 como APnF, 31 como VF. Los criterios diagnósticos para cada subgrupo se presentan en la Tabla 2²³; pero la

Tabla 2. Criterios diagnósticos de las variantes de DFT²³

<p>Variante frontal:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Comienzo insidioso y progresión gradual 2. Deterioro precoz de la conducta social 3. Deterioro precoz de la regulación de la conducta personal 4. Embotamiento emocional precoz 5. Pérdida precoz de la introspección <p>Demencia semántica:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Comienzo insidioso y progresión gradual 2. Defecto del lenguaje con discurso fluente vacío, pérdida del significado de las palabras o parafasias semánticas 3. Defectos en el reconocimiento de rostros familiares y objetos 4. Respeto del pareo visual y copia de dibujos 5. Respeto de la repetición de palabras 6. Conservación de la lectura en voz alta y de la escritura al dictado de palabras de ortografía regular <p>Afasia progresiva no fluente:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Comienzo insidioso y progresión gradual 2. Habla espontánea no fluente con agramatismo y/o parafasias fonémicas y/o anomia

evaluación semántica no verbal se aplicó sólo a algunos casos y por eso nuestros grupos fueron VF, APnF y APF. Sólo en dos casos de APF la asociación con demencia moderada y un defecto semántico no verbal permitió concluir que existía una DS¹⁴.

Resultados

Se presentan en las Tablas 3, 4 y 5; se mostrarán sucesivamente los hallazgos en los grupos VF, APF y APnF.

En el grupo VF (31 casos) la mayoría de los casos mostró una demencia severa, alteraciones de la afectividad (apatía, euforia, irritabilidad, escasa ansiedad), dependencia ambiental, afasias, apraxias y elementos del síndrome de Gertsman. La mayoría mostró defectos práxicos, ya sea por apraxia (constructiva, ideatoria o ideomotora) o por no rendir en esas tareas; sólo en 10 casos la función práxica fue normal. El síndrome de Gerstmann completo se encontró en 18 casos, en 3 fue incompleto y en 4 casos el paciente no rindió; sólo 6 casos rindieron normalmente en esas tareas. El síndrome de dependencia ambiental se

exploró en 26/31 casos y en la mayoría estuvo presente, pero muchas veces era transitorio o parcial: al preguntarle por qué imitaban o usaban objetos puestos frente a ellos sin pedírselo, algunos pacientes decían “creí que debía hacerlo” y luego se abstendían de realizar la imitación o uso de objetos.

Los hallazgos del lenguaje se presentan en las Tablas 4 y 5. El discurso fue no fluente y no informativo en la mayoría de los casos VF, y en 2 casos existía un mutismo. Diecisiete sujetos presentaron algún tipo de afasia, y sólo en 3 el lenguaje fue considerado normal; dos tercios tenían un defecto evidente en la comprensión auditiva. En el discurso descriptivo se apreció reducción del número de ideas, que muchas veces eran incompletas y a veces no atingentes. La pobreza del discurso se expresó en la reducción del número de palabras; la relación entre palabras de contenido (sustantivos, verbos, adjetivos) y funcionales (preposiciones, adverbios, conjunciones) fue similar a lo normal. En concordancia con sus afasias, se registraron parafasias de diferentes tipos; también se observaron perseveraciones en palabras, frases e ideas.

En 3/6 casos del grupo APF las demencias fue-

Tabla 3. Características clínicas de los pacientes con DFT

Diagnóstico y n	Variante frontal n = 31	Afasia fluente n = 6	Afasia no fluente n = 3	Control n = 5
Sexo femenino	15/31	5/6	1/3	3/5
Edad años	59,7	58,7	65,0	> 60
Evolución años	3,3	2,8	2,0	-
Escolaridad años	9,7	8,5	13,3	> 6
% demenc. severa	77,4	50	33	0
% apatía	61,3	16,7	-	0
% euforia y/o pueril	32,3	-	-	0
% irritable	22,6	-	-	0
% ansioso	6,5	66,7	66,7	0
% afasia	61,3	100	100	0
% apraxias y/o no rinde	67,7	66,6	33,3	0
% sd.Gerstmann	58,1	33,3	33,3	0
% dependencia ambiental	65,4	50	33,3	0

Tabla 4. Discurso descriptivo oral de los pacientes con DFT

Diagnóstico	V. frontal	AP fluente	AP no fluente	Control
<i>Discurso</i>				
Fluente/no fluente	14/17	6/0	0/3	5/5
Informativo/no inf.	10/21***	2/4	0/3	5/5
<i>Ideas/sujeto</i>				
- Total	2,6	4,5	1,4	8,4
- Completas	0,3	0,2	0	7,8
- Incompletas	2,3	4,3	1,3	0,6
- Atingentes	1,6	1,5	0,7	6,6
- Inatingentes	1,0	3,0	0,7	0,0
<i>Palabras/sujeto</i>				
Total	33,3	50,7	28,3	59,4
- De contenido	16,5	20,8	14,7	23
- Funcionales	16,9	29,8	13,7	26,6
<i>Errores gramaticales/sujeto</i>				
Agramatismo	0,1	0,5	0,3	0,0
Disintaxis	0,3	0,5	0,7	0,0
<i>Parafasias/sujeto</i>				
Fonémicas	0,3	1,0	1,3	0,0
Semánticas	0,3	0,7	0,0	0,4
Verbales	0,2	0,8	0,3	0,0
Neologismos	0,5	0,8	1,3	0,0
Totales	1,3	3,3	2,9	0,4
<i>Perseveración/sujeto</i>				
Palabras	0,7	0,5	0,7	Np
Ideas	0,3	0,2	0,3	Np
<i>Pausas/sujeto</i>				
	7,5	9,0	17,0	4,4

***Incluye 2 casos de mutismo.

ron severas (no tanto como para no rendir), en los otros 3 fueron moderadas. Cuatro presentaron apraxias; los signos de dependencia ambiental y el síndrome de Gerstmann fueron menos frecuentes que en el grupo anterior. Su actitud era más adecuada, sólo 1 era apático y 4 mostraron ansiedad. El discurso fue fluente pero poco informativo, lo que es concordante con los tipos de afasia (Wernicke, sensorial transcortical, amnésica). Esto se expresaba en que el número de palabras era cercano a lo normal, pero con menor número de ideas atingentes y completas.

Usaron más palabras funcionales que de contenido (sustantivos, verbos y adjetivos), pero la proporción era próxima a la del grupo control. Existían circunloquios, parafasias verbales, parafasias fonémicas y neologismos. Se detectaron perseveraciones de ideas y de palabras. Finalmente, a pesar de ser afasias fluentes presentaban más pausas que los normales, generalmente por anomia.

Sólo 1 de los 3 sujetos del grupo APnF tuvo una demencia severa, con apraxias, síndrome de Gertsman y dependencia ambiental; los otros

Tabla 5. Otros aspectos del lenguaje oral en los pacientes con DFT

Diagnóstico y n	V. frontal n = 31	AP fluente n = 6	AP no fluente n = 3
Afasia	17	6	3
Wernicke	5	3	-
Sens. transcortical	1	1	-
Amnésica	6	2	-
No fluente mixta	5	-	2
Broca	-	-	1
Defecto discurso (no afásico)	21 (2 mutismo)	-	-
<i>Denominación</i>			
% correcto	54,4	56,2	58,3
Casos con parafasiasfonémicas o neologismos	6	3	2
Casos con parafasias verbales o circunloquios	17	3	1
Casos que comprenden sólo órdenes simples	11	1	1
Casos que repiten bien frases cortas	15	2	0

2, con menor deterioro cognitivo, mostraron ansiedad persistente. Dos de las afasias fueron no fluentes mixtas y la otra de Broca; fallaron en la repetición más que en la comprensión. Su discurso era no fluente y poco informativo, con muchas pausas, con agramatismo o disintaxis; el número de palabras fue menor que en los otros grupos y usaron más palabras de contenido que funcionales. Las perseveraciones fueron similares a los de los otros grupos.

Discusión

El diagnóstico definitivo de DFT es histológico, comprobación con la cual no contamos en nuestro medio^{21,24}. Sin embargo, hemos logrado encontrar todas sus variantes (VF, APF y DS, APnF); además hemos visto AHP, ELA-D, PSP y DCB a las cuales no nos referiremos en este momento. La proporción de estas formas difiere de lo descrito, ya que hay escasa representación de la DS y de la APnF^{1,2,4}. En el caso de las DS, atribuimos su escaso número a que en varias ocasiones deberíamos haber evaluado la capacidad de asociación semántica y no lo hicimos¹⁴. Con respecto a las APnF, se perdió sólo un caso en que

no se había registrado la descripción oral de la lámina 1 del test de Boston.

En la VF existía generalmente una demencia severa, muchas veces acompañada de afasias, apraxias y síndrome de Gertsman; o sea evidencias de un compromiso temporal posterior y parietal. Estos pacientes habitualmente eran anosognósicos y el afecto predominante era la apatía o la euforia pueril. La severidad de estos cuadros contrasta con el espectro de pacientes con EA, ya que hemos visto desde el adulto mayor que consulta por temor a la demencia, el deterioro cognitivo leve amnésico y las demencias de severidad muy diversa²⁵. Sólo excepcionalmente hemos encontrado un paciente que tenía una DFT inicial (no incluido en esta serie por ser muy reciente). Esto nos hace suponer que si un adulto mayor presenta fallas de la memoria, él mismo o su familia sospechan una enfermedad cerebral y consultan a un neurólogo; en cambio, si presenta alteraciones conductuales puede ser rechazado por su familia o si consulta a un especialista, sería un psiquiatra. Por otra parte, los pacientes con APF y APnF, que comenzaron con defectos del lenguaje, consultaron antes, con menos tiempo de evolución y menos deterioro cognitivo.

Existiendo en muchos pacientes con VF una

demencia y una afasia, no es raro que el discurso sea generalmente no informativo y pobre, con ideas incompletas o no atingentes, a veces perseverativas, con anomia y parafasias si existía afasia⁹. Si hubiéramos analizado un discurso narrativo extenso, como hizo Ash, probablemente habríamos pesquisado más fácilmente las faltas de coherencia²⁰.

En el grupo APF el defecto del lenguaje había precedido y era más importante que la demencia, y su actitud era mayoritariamente de ansiedad y no de apatía. Sin embargo, se ha señalado que su conducta es menos adecuada que la de los pacientes con APnF y cercana a la de los pacientes VF¹⁵. El discurso era más fluente que en este último pero no era informativo; existía una reducción moderada del número de ideas, pero muchas eran no atingentes o incompletas. Eran frecuentes la anomia y las parafasias, tuvieron mayor proporción de parafasias semánticas y verbales; pero también encontramos parafasias fonémicas (que serían características de las APnF)^{9,13}. Además existía una discreta reducción de las palabras de contenido frente a las funcionales. La mayoría tuvo defectos en la comprensión de órdenes de más de 1 ó 2 elementos y en la repetición de frases con más de 3-5 palabras. Estos pacientes generalmente repiten bien sustantivos aislados pero fallan al señalar el referente de la palabra²⁶. Nuestros casos repetían y señalaban bien, pero los dibujos correspondían a objetos frecuentes y muy diferentes entre sí, lo que lo hace una tarea poco sensible; en el trabajo de Hodges, debían buscar el referente en una serie de objetos similares, por ejemplo aves con largas patas y pico prominente^{2,26}.

En el grupo APnF, de sólo 3 pacientes, encontramos 2 afasias no fluentes mixtas y una afasia de Broca. Fueron los pacientes más lacónicos, emplearon menos del 50% de las palabras usadas por el grupo control; su discurso fue poco fluente y poco informativo, con numerosas pausas y mala repetición. Esta mala repetición se asociaría a una comprensión adecuada de palabras aisladas y contrastaría con la de pacientes con DS, que no comprenden por su defecto semántico

pero repiten ya que la fonología está respetada^{9,26}. El mayor compromiso fonológico también se expresa en el predominio de parafasias fonémicas y neologismos^{9,13}. Sólo uno de ellos tuvo una demencia severa y otros defectos importantes; los otros 2 mostraban marcada ansiedad por sus limitaciones, lo que nos hizo suponer hace años que la ansiedad, más importante que en pacientes con afasias vasculares, era parte del cuadro clínico²⁷.

Con respecto a la comprensión auditiva, sólo 1/3 de los pacientes VF tuvo una comprensión normal o casi normal; 2/3 de ellos fueron incapaces de comprender órdenes simples con 3 ó 4 elementos o estructuras gramaticales pasivas (“el perro es perseguido por el niño”). Los defectos eran especialmente notorios en los pacientes con afasias fluentes y/o demencias severas. Se ha hecho hincapié en que la comprensión de una frase (más allá de las palabras aisladas a las cuales se hizo referencia a propósito de la DS) implica un procesamiento gramatical y recursos ejecutivos, especialmente memoria de trabajo^{9,28}. Los sujetos con APnF fallaron con las sentencias gramaticalmente complejas, al tiempo que la activación metabólica en la corteza frontal inferior izquierda ventral (asociada al procesamiento gramatical) era menor que lo normal. En cambio sujetos con VF (sin afasia), con mala comprensión de frases largas, tenían un déficit en la activación metabólica de la corteza frontal inferior izquierda dorsal (asociada con la memoria de trabajo)²⁸. Finalmente, a propósito de los pacientes que no rendían al darles instrucciones verbales (o gestuales), podemos plantear que en ello influían el defecto en comprensión lingüística (o de la pantomima), el defecto en la comprensión de la situación y el defecto emocional.

La biología molecular de estas afecciones es un tema de interés. La APnF asociada a AHP, con atrofia premotora, del área motora suplementaria y frontal pósteroinferior, generalmente es una taupatía. En cambio, si no hay AHP y existe atrofia frontal posteroinferior izquierda, es una proteinopatía TDP-43 con ubiquitina, así como la DS con atrofia temporal anterior, la VF

con atrofia frontal medial y temporal anterior y la ELA-D^{6,7}. En algunas ocasiones la VF presenta la patología característica de la enfermedad de Pick y corresponde a una taupatía⁷. Por otra parte, se ha comprobado que cuadros con clínica de DFT (APF, APnF, DS y VF) pueden corresponder, aunque sea excepcionalmente, a una EA^{29,30}.

Para terminar, podemos comparar nuestras observaciones con lo que hemos visto en los pacientes con EA. A primera vista, los resultados son muy similares: hay afasias, alteraciones del contenido del discurso, pobreza de ideas, a veces aparición de ideas no atingentes³¹. Sin embargo, el comienzo como afasia progresiva es relativamente frecuente en las DFT y excepcional en la EA^{29,30}. Existen diferencias en algunas tareas, por ejemplo en fluidez verbal los pacientes con EA rinde menos en fluidez semántica que fonológica y repite ítems (por su falla de memoria episódica); en cambio, en la DFT está peor la fluidez fonológica (por la falla ejecutiva) y no repiten³². En la DS la fluidez verbal estaría afectada porque

las lesiones temporales izquierdas interfieren con la capacidad semántica pero existe relativo respeto hipocámpico (memoria episódica).

La diferencia más importante en el diálogo sería la actitud del paciente. Si comparamos pacientes con EA y con VF, sin afasia, en los primeros se aprecia conservación de las convenciones sociales y la cortesía (“fachada social”), y actitudes inadecuadas por apatía y prescindencia o proximidad excesiva en los otros. En la EA tiende a conservarse la intención comunicativa, el deseo de transmitir o recibir la información; en la DFT se altera o se pierde en forma precoz³³. Si reconocemos que un diálogo es más que un intercambio de información lingüística, podemos señalar que el paciente con EA es más sensible al modo en que se le responde (con afecto o con dureza) que el paciente con DFT. No hemos medido esta actitud, no contamos con instrumentos confiables y válidos para hacerlo; pero creemos el diagnóstico clínico también debe basarse en impresiones.

Resumen

Las variantes de las demencias frontotemporales son la variante frontal (VF), la afasia progresiva no fluente (APnF) y la demencia semántica (DS), que se inicia como afasia progresiva fluente (APF). En una serie de 40 pacientes con estudio clínico e imagenológico encontramos 31 casos VF, 6 casos APF y 3 APnF. El lenguaje de los casos VF sólo a veces fue normal; se caracterizaba por ser poco informativo y poco fluente, con reducción de las ideas atingentes y aparición de ideas no atingentes o perseverativas. Diecisiete eran afásicos y 2/3 tenían defectos de comprensión. Su actitud era inadecuada, con demencia severa, apatía o euforia. En los grupos APF y APnF el discurso era relativamente informativo; la demencia era menos severa y la actitud más comprensible (ansiedad) que en el grupo VF. La fluidez diferenciaba esos grupos. Sólo en 2 sujetos del grupo APF se comprobó un defecto semántico no verbal que permitió diagnosticarlos como DS. Se plantea que en la VF, a diferencia de la enfermedad de Alzheimer, existe una pérdida del interés comunicativo y del darse cuenta de la actitud del otro.

Palabras clave: Demencia frontotemporal, afasia progresiva, demencia semántica.

Referencias

1. Snowden J S, Neary D, Mann D. Frontotemporal lobar degeneration: frontotemporal dementia, progressive aphasia, semantic dementia. Churchill Livingstone, London 1996.
2. Knibb J, Kipps Ch, Hodges J R. Frontotemporal dementia. *Curr Op Neurol* 2006; 19: 565-71.
3. Graham A, Hodges J R. frontotemporal dementia. *Psychiatry* 2008; 7: 24-8.
4. Johnson J, Diehl J, Mendez M, Neuhaus J, Shapira J, Forman M, *et al.* Frontotemporal lobar degeneration. *Arch Neurol* 2005; 62: 925-30.
5. Neary D, Snowden J S, Mann D. Frontotemporal dementia. *Lancet Neurol* 2005; 4: 771-80.
6. Josephs K A, Duffy J R, Strand E A, Whitwell J L, Layton K F, Parisi J E, *et al.* Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain* 2006; 129: 1385-98.
7. Josephs K A. Frontotemporal dementia and related disorders: deciphering the enigma. *Ann Neurol* 2008; 64: 4-14.
8. Bloom L, Lahey M. Language development and language disorders, Wiley & Sons eds, New York 1978.
9. Peelle J E, Grossman M. Language processing in frontotemporal dementia: a brief review. *Lang Ling Compass* 2008; 2: 18-35.
10. Odar J, Willock S, Baldo J, Wilkins D, Ludy C, Dronkers N. Clinical and anatomical correlates of apraxia of speech. *Brain & Lang* 2006; 97: 343-50.
11. Donoso A, González R, Venegas P. Anartria o apraxia del habla progresiva. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2008; 46: 124-8.
12. Gorno-Tempini M L, Brambati S M, Ginex B, Ohar J, Marcone A, Perani D, *et al.* The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology* 2008; 71: 1227-34.
13. Clark D G, Charuvastra A, Miller B L, Shapira JS, Mendez M. Fluent *versus* nonfluent primary progressive aphasia: a comparison of clinical and functional neuroimaging features. *Brain& Lang* 2005; 94: 54-60.
14. Donoso A, González R, González P, Pugin A. Demencia semántica. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* (en prensa).
15. Rosen H J, Allison SC, Ogar J M, Amici S, Rose K, Dronkers N, Miller B L, *et al.* Behavioral features in semantic dementia vs other forms of progressive aphasia. *Neurology* 2006; 67: 1752-6.
16. Mesulam M M. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol* 2001; 49: 425-32.
17. Grossman M, Ash S. Primary progressive aphasia: a review. *Neurocase* 2004; 10: 3-18.
18. 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: 53-50.
19. McDonald S. Frontal lobes and language. En: Stemmer B, Whitaker H, eds. *Handbook of the neuroscience of language*, 2008. Academic Press, San Diego.
20. Ash S, Moore P, Antani S, McCawley G, Work M, Grossman M. Trying to tell a tale: discourse impairments in progressive aphasia and frontotemporal dementia. *Neurology* 2006; 66: 1405-13.
21. McKhann G, Albert M, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski J Q. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Neurology* 2001; 58: 1803-9.
22. Goodglass H, Kaplan E. Evaluación de la afasia y trastornos similares, 2ª. Ed. 1986, Ed. Panamericana, Madrid.
23. 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.
24. Kertesz A, McMonagle P, Blair M, Davidson W, Munoz D. The evolution and pathology of frontotemporal dementia. *Brain* 2005; 128: 1996-2005.
25. Donoso A, Venegas P, Villarroel C, Vásquez C. Deterioro cognitivo leve y enfermedad de Alzheimer inicial. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2001; 39: 231-8.
26. Hodges J R, Martinos M, Woolams A, Patterson K, Adlam A-L. Repeat and point: differentiating semantic dementia from progressive non-fluent aphasia. *Cortex* 2008 doi.10.1016/j.cortex.2007.08.018.
27. Donoso A, Yulis J. Afasia progresiva sin demencia.

- Rev Chil Neuro-Psiquiat 1990; 28: 57-61.
28. Cooke A, DeVita Ch, Gee J, Alsop D, Detre J, Chen W, *et al.* Neural basis for sentence comprehension deficits in frontotemporal dementia. *Brain & Lang* 2003; 83: 211-21.
 29. Alladi S, Xuereb J, Bak T, Nestor P, Knibb J, Patterson K, *et al.* Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain* 2007; 130: 2636-45.
 30. 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.
 31. Donoso A, González R. Lenguaje en la enfermedad de Alzheimer. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 1995; 33: 51-6.
 32. Marcziński C A, Kertesz A. Category and letter fluency in semantic dementia, primary progressive aphasia and Alzheimer's disease. *Brain Lang* 2006; 97: 258-65.
 33. Kaczmarek B. Regulatory function of the frontal lobes: a neurolinguistic perspective. En: *The frontal lobes revisited*, E Perecman ed. New York, The IBN Press, 1987.

Correspondencia:

Archibaldo Donoso S.
 Las Malvas 539, Las Condes, Santiago
 Fono: (56-2) 224 2541
 E-mail: adonoso@redclinicauchile.cl