

# REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA DE LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

---

UNIVERSIDAD DE VALLADOLID  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

GRADO EN LOGOPEDIA

2017



---

**Universidad de Valladolid**

AUTORA: Ana De Bonrostro Benito

TUTORA: Marta Ruiz Mambrilla

# ÍNDICE

---

❖ INTRODUCCIÓN	4
❖ OBJETIVOS	7
❖ MATERIAL Y MÉTODOS	8
❖ RESULTADOS	9
❖ DISCUSIÓN	18
❖ CONCLUSIONES	22
❖ REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	24

## **RESUMEN**

*La Afasia Progresiva Primaria es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por la degeneración progresiva y aislada de un déficit del lenguaje que puede manifestarse en forma de afasia fluente, no fluente o logopénica. Constituyéndose así las variantes de esta enfermedad. A su vez, forma parte de una de las variantes de la Demencia Fronto-temporal y es considerada como demencia afásica o síndrome que puede asociarse a la demencia durante su evolución.*

*En este trabajo se realiza la descripción de las características de la APP a través de su diagnóstico diferencial con la demencia y la afasia, se intenta esclarecer si es o no una entidad patológica independiente y se habla de posibles tratamientos.*

**Palabras clave:** *Afasia Progresiva Primaria, Demencia Fronto-temporal, Enfermedad de Alzheimer, Demencia semántica, Afasia.*

## **SUMMARY**

*Primary Progressive Aphasia is a neurodegenerative disorder characterized by the progressive and isolated degeneration of a language deficit that may manifest as fluent, non-fluent or logopenic aphasia. Forming the variants of this disease. In turn, it is part of one of the variants of fronto temporal Dementia and is considerate as aphasic dementia or syndrome that may be associated with dementia during its evolution.*

*In this work the description of the characteristics of PPA is made through its differential diagnosis with dementia and aphasia, an attempt is made to clarify whether or not is an independent pathological entity and possible treatments are discussed.*

**Key words:** *Primary Progressive Aphasia, Fronto temporal Dementia, Alzheimer, Semantic Dementia, Aphasia.*

## INTRODUCCIÓN

La Afasia Progresiva Primaria es una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente que se caracteriza por un inicio insidioso y un curso progresivo de deterioro aislado del lenguaje durante al menos dos años. Manteniéndose preservadas el resto de las funciones cognitivas, instrumentales o conductuales, por lo menos durante las primeras etapas de la enfermedad.

Fue definida por primera vez por Mesulam en 1982 con el nombre del “Síndrome de Mesulam” gracias a un estudio de seis pacientes en etapa presenil que sufrieron una alteración afásica lentamente progresiva en ausencia de otros trastornos adicionales de tipo cognitivo o comportamental, con una evolución diferente a la de las enfermedades de Pick o Alzheimer<sup>1</sup>.

La Enfermedad de Alzheimer es una de las enfermedades neurodegenerativas más frecuentes en nuestro País. Al igual que la APP, se caracteriza por un inicio insidioso y un curso progresivo en el que, sin embargo, destacan principalmente los problemas de memoria, siendo el olvido el primero y más llamativo de los síntomas. A medida que avanza, también se van implicando el resto de las funciones cognitivas, la conducta y la personalidad<sup>2</sup>.

El diagnóstico de la Afasia Progresiva Primaria, por lo tanto, se realiza a partir de unos criterios que excluyen la afectación de otras facultades mentales como la memoria para los sucesos de la vida diaria, las habilidades visuoespaciales y el comportamiento. Es sólo el lenguaje el área predominante de la disfunción progresiva<sup>1</sup>.

Los estudios neuropatológicos de la APP, muestran una atrofia local de las zonas corticales frontal y temporal, por lo que en muchos casos, se considera un síndrome demencial asociado a una degeneración lobular fronto-temporal.

La Demencia es la pérdida progresiva de las funciones cognitivas que provoca incapacidad para la realización de las actividades de la vida diaria.

Dentro de las demencias de tipo cortical, se encuentran la Enfermedad de Alzheimer, la Enfermedad de Pick, la demencia de los cuerpos de Lewy y otras Demencias fronto-temporales.

Pick, en 1892, describe un cuadro demenciante que se asocia a una atrofia lobar temporal, denominada en un inicio “Enfermedad de Pick” y conocida actualmente como Demencia Fronto-temporal, aquella que engloba los casos en los que se asocia la atrofia selectiva de los lóbulos frontal y temporal con el curso de una Demencia<sup>3</sup>.

Cuando la atrofia es marcadamente asimétrica y afecta a la región perisilviana izquierda, se habla de Afasia Progresiva Primaria<sup>4</sup>. A pesar de que en las Demencias Fronto-temporales suelen aparecer tanto trastornos conductuales como lingüísticos, dependiendo de la zona afectada, habrá un predominio mayor de uno sobre otro al inicio de la enfermedad<sup>3</sup>. En el caso de la APP, la manifestación clínica habla de un problema expresivo del lenguaje en ausencia de otros signos cognitivos.

Si la lesión afecta mayormente al neocortex temporal anterior izquierdo, la variante de la DFT de la que hablamos es la Demencia Semántica (DS). Caracterizada por problemas de denominación y de comprensión de las palabras<sup>4</sup>.

La variante de la Degeneración lobar fronto-temporal en la que predominan los trastornos conductuales en las primeras etapas o Síndrome disejecutivo, presenta su atrofia en la región orbitobasal del lóbulo frontal<sup>5</sup>.

Desde hace 35 años, fecha en la que Mesulam dio a conocer la Afasia Progresiva Primaria, son muy pocos los casos reportados, unos 370 aproximadamente. Por lo que existe un amplio desconocimiento en el campo de la neurología clínica sobre esta enfermedad neurodegenerativa. Si sumamos el hecho de que en las primeras exploraciones, parece haber una relativa integridad cerebral, entendemos que el diagnóstico de la misma es complicado. Y que muchos pacientes pueden ser diagnosticados erróneamente como demenciados, psiquiátricos o confusos<sup>6</sup>.

Para evitar este tipo de errores y favorecer la detección temprana que puede mejorar el pronóstico, existen una serie de criterios diagnósticos de inclusión y exclusión para diferenciarla de otros tipos de patologías como la demencia, que pueden crear confusión.

Estos criterios son:

-Debe ser un trastorno de inicio insidioso y curso progresivo en el que la manifestación principal sea un déficit aislado del lenguaje de mínimo dos años de evolución al inicio de la enfermedad.

-Durante esta fase en la que el déficit es exclusivamente lingüístico, deben mantenerse preservadas, o relativamente preservadas, el resto de las funciones cognitivas, la conducta y la personalidad.

-Por lo tanto estos pacientes mantienen en las primeras etapas, una conservación de las capacidades y habilidades instrumentales necesarias para su independencia en la vida diaria.

-De esta forma, las limitaciones en la vida del paciente se atribuyen al trastorno del lenguaje en los dos primeros años de evolución.

-Pueden presentarse síntomas psiquiátricos o emocionales como la ansiedad, depresión, apatía o indiferencia debidos a la conciencia de la enfermedad<sup>6y9</sup>.

Es importante destacar también que, dependiendo del síndrome afásico que se produzca, se puede hablar de tres variantes diferentes caracterizadas por déficits lingüísticos distintos que pueden asociarse fácilmente a algún perfil afásico concreto.

La variante fluente, o Afasia Progresiva Primaria Fluente (APPF) se puede asociar con los perfiles afásicos fluentes. En el caso de la variante no fluente, (APPNF) la asociación se realiza con los perfiles no fluentes y por último, la tercera variante o Afasia Progresiva Primaria Logopénica (APPL) Puede asociarse con aquellos mixtos.

Dichas asociaciones se dan porque los déficits lingüísticos que se producen en unas y en otras son muy semejantes<sup>9</sup>.

La Afasia es un trastorno del lenguaje adquirido a consecuencia de un daño cerebral, que puede comprometer tanto a la modalidad expresiva como de comprensión, lectura y escritura. Dependiendo de las áreas afectadas, las manifestaciones serán diferentes y conformarán grupos sindromáticos que pueden coexistir con deficiencias en el procesamiento cognitivo. Al igual que en la APP, el síntoma más habitual es la anomia o dificultad para evocar palabras.

Normalmente las Afasias se clasifican en función de la causa (Accidente cerebro vascular ACV, traumatismo encefalocráneo TEC, tumor TU, infecciones y enfermedades neurodegenerativas), el lugar o área afectadas y los déficits lingüísticos asociados a éstas. Así suele distinguirse entre afasias fluentes o no fluentes, siendo la Afasia Global la que contiene ambos tipos de déficits.

Existe dentro de la clasificación de las afasias, el término Afasias Especiales, dentro del que se encuadra a la Afasia Progresiva Primaria<sup>9</sup>.

Dada la variedad de síntomas que puede presentar la Afasia Progresiva Primaria, el desconocimiento que existe todavía sobre muchos aspectos de esta enfermedad y las diversas clasificaciones en las que se ha encuadrado, este trabajo de revisión bibliográfica pretende aclarar algunas de las dudas que han podido surgir durante su propia elaboración. ¿Es la APP una entidad patológica independiente? ¿Cómo podemos diferenciar sus variantes? ¿La Demencia Semántica es una variante de la DFT o de la APP? ¿Cuáles

pueden ser las diversas evoluciones de los pacientes con este tipo de síndrome? ¿Existen tratamientos para ellos?

## **OBJETIVOS**

Los objetivos que se pretende alcanzar con esta revisión son:

1. Definir las características de la Afasia Progresiva Primaria a través del diagnóstico diferencial de ésta y la Demencia cortical o la Afasia.
2. Aclarar al máximo posible las dudas que puedan surgir ante la controversia de la APP como entidad patológica independiente o como forma heterogénea de la Demencia mediante el análisis de diversas clasificaciones y criterios diagnósticos.
3. Determinar las características sintomatológicas, las manifestaciones clínicas y la evolución y pronóstico de cada una de las variantes de la APP en función de los datos obtenidos en diversos estudios a pacientes.
4. Hablar de las distintas pruebas de evaluación o test que pueden utilizarse o posibles terapias, a través de la revisión de estudios comparativos y casos clínicos.
5. Comprobar la implicación logopédica en el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la APP y definir sus efectos positivos.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en los meses de Abril y Mayo del 2017.

Para ello se han empleado las bases de datos PubMed, Índice Médico Español, Dialnet, Google Académico, ICYT y páginas o revistas virtuales a las que se ha accedido derivando de artículos encontrados en los citados buscadores, como por ejemplo “Revista Neurológica”.

Como palabras clave se emplearon “Afasia Progresiva Primaria”, “APP tratamiento”, “APP evolución”, “APP variantes”, “APP pronóstico”, “APP comunicación”, “Afasia”, “Logopedia”, “APP y Logopedia”, “Logopedia y Afasia”, “Logopedia y beneficios”, “Terapias logopédicas”, “Funciones de la logopedia”, “Enfermedades del lenguaje y logopedia” y “Terapia Logopédica en la Afasia progresiva Primaria”.

Durante la búsqueda no se puso ningún límite ni filtro al tipo, fecha o forma de artículo. Se encontraron entre 68 y 70 artículos publicados entre los años 1997 y 2016 de los cuales se han seleccionado un total de 24 para la realización de este trabajo.

Dentro de las razones por las que fueron descartados los 44 restantes se encuentran algunas revisiones bibliográficas, artículos con escaso aporte informativo sobre el tema a tratar, artículos repetidos en diversas bases de datos, artículos en inglés encontrados más adelante en español, artículos no disponibles en formato pdf y artículos descartados por motivos subjetivos de preferencia a la hora de realizar la revisión.

Una vez seleccionados los artículos, se realizó una selección de la información que resultaba relevante para la realización del trabajo y se pusieron en común todos aquellos datos pertenecientes a cada uno de ellos que pudieran ser útiles para cada objetivo planteado respectivamente.

Se realizó una tabla de resultados que recoge la información relevante sobre los diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos revisados sobre pacientes con diferentes tipos de enfermedades neurodegenerativas y posteriormente se realizó la explicación de la misma. Durante todo el proceso se siguen las normas de Vancouver para citar y elaborar las referencias bibliográficas.



## RESULTADOS

Los datos recogidos en la tabla 1, reflejan el resumen de distintos Diagnósticos diferenciales y casos clínicos de pacientes con diversos trastornos neurodegenerativos entre los que se encuentran la Afasia Progresiva Primaria en sus tres variantes, el Deterioro Cognitivo Ligero, la Demencia Fronto-temporal, la Demencia Semántica y la variante conductual de la DFT.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Si comparamos las características principales para cada una de estas enfermedades recogidas en la tabla 1, podemos ver que la Afasia Progresiva Primaria se encuentra en un rango de edad de 50 a 80 años aproximadamente, como se ve reflejado en un estudio a 15 pacientes con edades comprendidas entre los 57 y los 82 años<sup>1</sup>, encontrándose excepciones de pacientes con edades más tempranas como es el caso de un paciente masculino de 43 años que presenta este diagnóstico<sup>6</sup>.

La mayoría de estos casos tienen más influencia en el género femenino, como vuelve a recogerse en el estudio ya citado en el cual hay afectadas 10 mujeres y sólo 5 hombres de un total de 15 pacientes con APP<sup>1</sup>. Sin embargo, la diferencia de sexo no es tan llamativa teniendo en cuenta que el resto de los casos analizados, tienen también una alta prevalencia de este diagnóstico en hombres<sup>6,7,11,18</sup>.

Todos los casos analizados y recogidos en la tabla 1 hablan de pacientes con lateralidad diestra.

En el caso de la Demencia Fronto-temporal, en general se concentra en torno a la sexta década de la vida, prevalece la afectación al género femenino frente al masculino y los casos registrados presentan lateralidad derecha, como puede observarse en la tabla 1.

El Deterioro Cognitivo Ligero (DCL), estado transitorio entre la normalidad y la demencia, según los datos recogidos en la tabla 1, puede evolucionar en su variante focal (DCL-F) hacia una Afasia Progresiva Primaria<sup>2</sup>.

En un primer estudio realizado a 15 pacientes con diagnóstico de APP, se refieren como síntomas iniciales una serie de déficits lingüísticos, entre los que destaca con mayor frecuencia la anomia. Aparecen también síntomas neuropsiquiátricos<sup>1</sup>.

Otro estudio realizado a 18 pacientes también con diagnósticos distintos señala que uno de ellos con diagnóstico de síndrome de APP, refleja una disminución de la fluencia, disartria y disnomia y en su exploración neurológica e observa atrofia cortical frontal izquierda. En cuanto al resto de los pacientes de este estudio, tres de ellos presentan Demencia Afásica

con Enfermedad de la neurona motora, manifiestan disartria y disnomia y su atrofia es cortical fronto-temporal izquierda. Siete más con diagnóstico de Demencia Semántica presentan déficit de memoria, de comprensión y disnomia asociado a atrofia cortical fronto-temporal bilateral de predominio izquierdo. Los cuatro restantes, diagnosticados de Demencia Fronto-temporal con Afasia no fluente, padecen alteraciones del carácter, déficit de memoria, disnomia y alteración conductual. Las neuroimágenes muestran una atrofia fronto-temporal parietal bilateral<sup>14</sup>.

En el caso del Deterioro Cognitivo Ligero, se pueden observar en la tabla 1 los datos de 141 pacientes con alteraciones de memoria superiores a las esperadas por media de edad y escolarización. Dependiendo de las alteraciones cognitivas que presenten, pueden existir tres variantes con evoluciones diferentes. Aquellos pacientes que presentan alteraciones en la memoria episódica, padecen la variante Amnésica (DCL-A), con posibilidades de evolución a una demencia de tipo Alzheimer. Los que presentan alteración en al menos dos funciones cognitivas, variante Difusa (DCL-D), pueden evolucionar hacia una Demencia Vascular o permanecer en un envejecimiento normal. Y aquellos que mantienen preservadas las funciones mnésicas, pero tienen alteración de una sola de las restantes funciones cognitivas, adquieren el nombre de variante Focal no amnésica y pueden evolucionar hacia una Demencia Fronto-temporal, una Demencia de Lewy, Demencia Vascular, Parkinson, Alzheimer y Afasia Progresiva Primaria<sup>2</sup>.

No sólo se pueden observar diferentes estudios a grupos de pacientes. En distintos casos clínicos se muestran las características propias de cada enfermedad plasmadas en la tabla 1.

Un caso de Demencia Fronto-temporal (DFT), refiere trastornos del lenguaje y trastornos del comportamiento asociados a una atrofia focal frontal o temporal e hipoperfusión focal fronto-temporal<sup>3</sup>.

Otro caso de DFT en su variante conductual, sólo presenta, como síntomas de inicio, trastornos conductuales asociados a lesiones isquémicas subcorticales bilaterales y leve atrofia cortical frontal. También presenta déficits lingüísticos que aparecen posteriormente y con menor importancia, como son la alteración de la denominación visuoverbal con parafasias semánticas asociados a déficits mnésicos, atentos y de planificación y razonamiento abstracto<sup>8</sup>.

La APP, por su parte, en un caso clínico define como síntomas iniciales; deterioro progresivo de la comunicación durante un año, reducción de las frases, disminución de la agilidad verbal y ligero déficit de comprensión. Conserva la memoria y las funciones cognitivas y

conductuales. Como causa, atrofia cortical inespecífica temporal izquierda con hipometabolismo de afectación intensa del neocortex temporal izquierdo<sup>19</sup>.

Se pueden observar diferencias entre el caso anterior y otro de diagnóstico de APP asociada a Degeneración corticobasal en lo que se refiere a que las dificultades lingüísticas de este paciente van asociadas a un enlentecimiento de los movimientos y acentuación de labilidad emocional. Las funciones mnésicas se encuentran preservadas y hay autonomía en las actividades de la vida diaria. Se presenta en la exploración por imágenes una atrofia cortical global<sup>22</sup>.

La Afasia Progresiva Primaria puede ir asociada en su curso y evolución a una demencia. Los síntomas iniciales no suelen variar, es la progresión y evolución lo que cambia. En un caso concreto de Afasia Progresiva sin demencia, se refieren pérdidas de memoria, dificultades de denominación y se refleja una atrofia selectiva del lóbulo temporal izquierdo así como una hipocaptación del trazador del polo en el lóbulo temporal<sup>24</sup>. Podemos observar todo esto en la tabla 1.

La mayoría de los estudios a pacientes con intención de realizar un diagnóstico diferencial, se realizan entre un caso de Demencia Semántica (DS) y otro de Afasia Progresiva Primaria (APP).

En la tabla 1, donde hemos recogido todos los datos anteriores, se reflejan varios estudios comparativos de dos pacientes con estos diagnósticos de DS y APP.

El primero de los estudios, habla de un paciente con Demencia Semántica que como síntomas de inicio presenta; pérdida de memoria para nombres de personas y objetos. Con atrofia temporal izquierda. En el caso del otro paciente, con diagnóstico de APP, se encuentra dificultad para encontrar las palabras en el lenguaje oral y la atrofia es frontal izquierda<sup>4</sup>.

Otro de estos estudios comparativos describe un paciente con APP con alteraciones de discriminación auditiva y síntomas afásicos asociados a déficit de memoria. Presenta atrofia temporal bilateral de predominio izquierdo. El paciente diagnosticado de DS refiere deterioro progresivo de la memoria y de las capacidades de denominación asociado a una atrofia temporal anterior izquierda<sup>18</sup>.

Las principales diferencias entre todos los casos de los que hemos hablado se reflejan en los síntomas iniciales y en los resultados obtenidos posteriormente a una evaluación de las funciones cognitivas, síntomas psiquiátricos etc...

En los estudios a pacientes con diagnóstico de APP de los que se ha hablado al principio, se observan déficits del lenguaje asociables a distintos perfiles afásicos como pueden ser la Afasia de Broca, transcortical sensorial, Wernicke o anómica<sup>1</sup>.

Las confrontaciones entre casos de APP y DS reflejan que en la Demencia Semántica existe una marcada anomia y hay problemas de comprensión. Mientras que en la Afasia Progresiva Primaria el rendimiento semántico es cercano a la normalidad, hay leve anomia y dificultades fonológicas<sup>4</sup>. En otro caso de DS, se observa un lenguaje espontáneo, fluido, correcto y prosódico. Preservación de la fluidez con reducida alteración semántica, distrografía y preseveración de la repetición y la lectura. Su caso de confronto, paciente con APP, muestra en la exploración neurológica buena orientación, lenguaje prosódico, fluente y sintáctico. Eventuales detenciones, incremento de la voz y parafasias fonológicas y déficit de comprensión<sup>18</sup>.

En el caso concreto de la Afasia Progresiva Primaria asociada a degeneración corticobasal, el trastorno afásico evoluciona hasta un mutismo total<sup>22</sup>.

El paciente diagnosticado de Afasia Progresiva sin demencia presenta alteración en la memoria verbal de fijación, marcada anomia y leves alteraciones de comprensión verbal<sup>24</sup>.

Pueden aparecer también en los casos de Afasia Progresiva Primaria síntomas neuropsiquiátricos asociados; apatía, indiferencia o depresión. Incluso desinhibición, agresividad, comportamientos nocturnos o trastornos alimentarios, más propios de las demencias y que suelen ser más frecuentes en los perfiles fluentes<sup>1</sup>.

Se debe diferenciar también la Afasia Progresiva Primaria de la Afasia. La primera se puede encontrar en las clasificaciones de la segunda como "Afasia especial". La Afasia es un trastorno del lenguaje a consecuencia de un daño cerebral, que por lo general compromete todas sus modalidades; expresión, comprensión del lenguaje oral, escritura y lectura. Cada una de ellas puede afectarse de forma cualitativa y cuantitativa en un modo diferente, conformando grupos sindromáticos que, en función de los déficits que los caractericen, pueden asociarse a las diferentes variantes de la APP<sup>13</sup>.

Haciendo referencia a las diferentes localizaciones que puede tener la atrofia en los casos observados, hay estudios que defienden la existencia de un área del lenguaje en el cerebro correspondiente a la región perisilviana izquierda.

Se descubre también que el polo temporal participa en dos circuitos diferentes; uno relacionado con el lenguaje y otro con las funciones visuoespaciales e integración audiovisual.

Todo el sistema frontal, por su parte, participa en la producción del lenguaje<sup>15</sup>.

Esta información ayuda a relacionar el área atrófica con las manifestaciones clínicas del paciente.

### ¿INDEPENDENCIA PATOLÓGICA?

En muchos casos se habla de la APP como variante lingüística de la Demencia Fronto-temporal en su perfil no fluente, siendo la Demencia Semántica la variante fluente y considerándose la APP fluente como la primera fase de una posterior DS<sup>12</sup>

La Demencia Semántica presenta como característica distintiva la pérdida de vocabulario, sustantivos y una dificultad en la fluidez semántica verbal con la fluidez fonológica conservada<sup>10</sup>.

En un estudio, dos tercios de los pacientes con DFT presentan durante su evolución un diagnóstico adicional de algún subtipo de DFT, se encontró que los pacientes con DS evolucionan hacia la variante conductual de la Demencia Fronto-temporal con mayor frecuencia que los demás subtipos y la APP hacia la Degeneración corticobasal (DCB) y Parálisis supranuclear progresiva (PSP) y viceversa, lo cual sugiere asociación entre estos síndromes<sup>21</sup>.

En la tabla 1 se recogen datos de diversos casos de APP en los que los síntomas suelen ser no fluente, de DS, que son fluentes y en los que se ven afectados más funciones cognitivas y el comportamiento en etapas posteriores, y uno de DFT en su variante conductual en el que al inicio, hay mayor predominio de trastornos conductuales.

Un claro ejemplo es el estudio de un paciente que inicia con diagnóstico de APP y posteriormente es diagnosticado de DS. Presenta como síntomas de inicio progresión de dos años de déficits de denominación, comprensión y memoria con cambios de carácter posteriores.

En la exploración se observan alteraciones estructurales y funcionales en la región anterior e inferior de ambos lóbulos temporales con mayor predominio izquierdo. Y la evolución del lenguaje refleja escasa intención comunicativa, poca fluidez verbal, anomia, circunloquios y palabras comodín, parafasias verbales, estereotipias. La comprensión se manifiesta muy alterada a nivel semántico. Paragrafías semánticas y disortografía<sup>7</sup>.

## VARIANTES DE LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

A pesar de la posible consideración de la Afasia Progresiva Primaria como variante de la DFT, este síndrome puede aparecer de tres formas distintas en función de los déficits del lenguaje que presente cada caso; variante fluente (APPF), variante no fluente (APPNF) y variante logopéica (APPL). Tabla 2.

Uno de los estudios recogidos en la tabla 1 va dirigido a 26 pacientes con diagnóstico de APP en sus tres variantes y los síntomas de cada una de ellas pueden asociarse a distintos perfiles afásicos. Encontramos 12 APPNF asociadas a 11 perfiles similares a la Afasia de Broca y uno a la Afasia Transcortical motora. 9 casos de variante APPF identificables con 4 Afasias transcorticales sensoriales, 4 Afasias de Wernicke y 1 anómica. Y los cinco casos restantes de la variante logopéica asociados a la Afasia anómica<sup>9</sup>.

También se da el caso de un paciente con Afasia Progresiva Primaria de tipo Mixto que al principio de la enfermedad presenta dificultad en la denominación de objetos, conductas obsesivas, fallas de administración económica y dificultad en el lenguaje expresivo, comprensión y lectura. Cursa con cambios comportamentales leves y se observa una atrofia cortical simétrica.

Después de la evaluación se describe un lenguaje agramático con déficit de comprensión, pobre fluencia y parafasias frecuentes. Apraxia ideomotora, déficit de memoria y desorientación. En este caso, el tratamiento farmacológico no resulta efectivo y el paciente sufre un deterioro gradual y progresivo de las funciones cognitivas<sup>11</sup>.

## EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO

También se reflejan en la tabla las diferentes pruebas de evaluación realizadas en cada uno de los casos analizados.

En general, a la hora de evaluar cualquier trastorno neurodegenerativo, se emplean técnicas de imagen como; TAC, RM, SPECT y, en algunos casos, la estroboscopia y encefalogramas.

Se examinan también las funciones cognitivas mediante la exploración neurológica o neuropsicológica utilizando pruebas como el MMSE, WAIS, PIEN o el test de la t-student. Y, en concreto, el lenguaje con baterías de pruebas como BADE, Test de Token, BNT y RAVLT, o pruebas para tareas léxicas, semánticas y de fluencia verbal para comparar los resultados entre pacientes con diagnóstico de APP y DS<sup>4</sup>. También se pueden emplear el WAB o el PALPA.

En algunos casos se realiza una evaluación geriátrica para valorar la independencia del paciente en la vida diaria<sup>18</sup>.

Como se ha observado, se realizan evaluaciones del lenguaje en diferentes trastornos para detectar la posible afasia y tipo de síndrome.

En un artículo de los que se han utilizado para desarrollar esta revisión, se habla de un instrumento corto y sensible de rastreo, diseñado en español y con posible aplicación al pie de la cama que tiene el propósito de diagnosticar disfunciones en la comunicación de pacientes con lesión cerebral. Se llama "Bedside del lenguaje" y evalúa cinco dominios lingüísticos; el lenguaje espontáneo, la comprensión, la repetición, la estructura y la lectura. A pesar de que está diseñado para los pacientes con daño cerebral, se cree que en un futuro, con las siguientes investigaciones, se conseguirá averiguar cuál es su sensibilidad en patologías progresivas de deterioro del lenguaje como es el caso de la APP<sup>17</sup>.

Otro estudio habla de la aplicación preliminar española de la batería de evaluación de funciones frontales a 11 grupos de pacientes. El lóbulo frontal se puede ver afectado por múltiples patologías, entre ellas las neurodegenerativas. Después del estudio se concluye que el FAB, Batería de Evaluación de las Funciones Frontales, parece cubrir gran parte de los requisitos para convertirse en un aceptable complemento del MMSE en la tarea de evaluar a los pacientes neurológicos en alguno de los dos grandes patrones de demencia: Cortical y Frontosubcortical<sup>20</sup>.

Hablando de los posibles tratamientos, en los estudios reflejados en la tabla 1, se observa que en los casos de DFT el tratamiento es sintomático; farmacológico, estimulación cognitiva y psicoeducación familiar<sup>8</sup>.

Un estudio realizado a 10 pacientes con demencia, que no se recoge en la tabla 1, con el objetivo de que sus familiares y cuidadores consiguieran detectar y manejar los problemas conductuales, obtiene unos beneficios importantes, no sólo cuantitativos, sino cualitativos en cuanto a cambios de actitud frente a la enfermedad o mejora en la calidad de la relación entre el paciente y el cuidador<sup>16</sup>.

En un caso concreto de Demencia Fronto-temporal en su variante semántica en el que se presenta un compromiso global en la orientación, memoria, comprensión del lenguaje, escritura y praxis y discurso fluente, pero pobre en contenido informativo. Se propone un programa de estimulación cognitiva, musicoterapia, terapia ocupacional y del lenguaje<sup>5</sup>.

Algunas veces se proporciona un tratamiento farmacológico para la APP, Pero hay casos en los que no resulta efectivo<sup>11</sup>.

Hay también estudios, cuyos datos no han sido plasmados en la tabla 1, que hablan de la teoría del reaprendizaje como método de terapia a la hora de recuperar funciones cerebrales. Se emplean también técnicas de las terapias de conducta para seleccionar conductas diana y reforzarlas con la manipulación ambiental.

El uso de programas de rehabilitación por ordenador comienza a ser habitual porque proporciona al paciente el feedback inmediato<sup>22</sup>.

### IMPLICACIÓN LOGOPÉDICA

En cuanto a la implicación de la logopedia en estos casos, concretamente en la Afasia Progresiva Primaria, se observa en un claro ejemplo recogido en la tabla 1. Un paciente con diagnóstico de Demencia Semántica que inicialmente fue diagnosticado de APP para cuyo tratamiento se proponen; un programa de estimulación de las habilidades comunicativas, un programa de reaprendizaje de vocabulario y la elaboración de un SAAC, Sistema de Comunicación Alternativo-Aumentativo. La evolución de este paciente, sin embargo, se caracteriza por el deterioro del cuadro inicial y la aparición de trastornos de conducta, apatía y disminución de la intención comunicativa después de dos años de intervención<sup>7</sup>.



**TABLA 1: Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos Clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
C.Serrano et al. <sup>1</sup> (2005)	15	57- 82	10F 5M	D	Lingüísticos (Destaca la Anomia) Neuropsiquiátricos	Neurológica:TAC, RM, SPECT  Lenguaje: BDAE, Test de Token  Neuropsiquiátrica: NPI  Funciones cognitivas: MMSE, WAIS	Afectación del Hemisferio Izquierdo por atrofia e hipoflujo  Diferentes perfiles afásicos (7 Broca,4 Transcortical sensorial, 2 Wernicke, 2 Anómica)  Prevalencia mayor de la desinhibición, agresividad, comportamientos nocturnos y trastornos del apetito en los perfiles fluentes	Afasia Progresiva Primaria (APP)		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopélica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Language Processing in Aphasia

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Begoña Mulet et al. <sup>2</sup> (2005)	141				Alteraciones de memoria superiores a las esperadas por media de edad y escolaridad.	Neuropsicológica: WAIS, PIEN, RAVLT, BNT	3 Subtipos: Alteración en la memoria episódica.  Alteración en al menos 2 funciones cognitivas  Alteración en una función cognitiva y rendimiento mnésico preservado	Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico  Deterioro Cognitivo Ligero Difuso  Deterioro Cognitivo Focal no amnésico		Enfermedad de Alzheimer EA,  Demencia vascular y Envejecimiento normal  DFT, Demencia de Lewy, DV, APP, Parkinson, EA
R. Sánchez-Valle Díaz. <sup>3</sup> (2004)		60			Trastornos conductuales  Trastornos del lenguaje	Neuroimagen  SPECT	Atrofia focal frontal o temporal  Hipoperfusión focal ftonto-temporal	Demencia Fronto-Temporal (DFT)	Sintomático	Progresiva Duración de 3 a 15 años.

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopéfica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
María González Nosti et al. <sup>4</sup> (2006)	2	71	M		Pérdida de memoria para nombres de personas y objetos	Neuroimagen  Pruebas del lenguaje: tareas semánticas, léxicas y de fluidez verbal	Atrofia temporal izquierda. Daño en la memoria semántica , marcada anomia, problemas de comprensión. Atrofia frontal izquierda	Demencia Semántica (DS)		
					73	M	Dificultad para encontrar palabras en el lenguaje oral	Neuroimagen  Pruebas del lenguaje: tareas semánticas, léxicas y de fluidez verbal	Rendimiento semántico cercano a la normalidad, leve anomia, dificultad fonológica	Afasia Progresiva Primaria (APP)

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Nataly Garzón Avellaneda et al. <sup>5</sup> (2011)	1	62	F	D	Déficit en la memoria verbal explícita y episódica  Lenguaje anómico para lugares, objetos y personas conocidas  Pérdida de habilidades instrumenta les  Indiferencia y apatía	TAC  Neuropsicológica  Lenguaje	Atrofia cortical difusa  Compromiso global en orientación, memoria, comprensión del lenguaje, escritura y praxis.  Discurso fluente pero pobre en contenido informativo. Problemas de comprensión	Demencia Fronto- temporal en su variante semántica	Programa de estimulación cognitiva, musicoterapia, terapia ocupacional y del lenguaje	Compromiso cognoscitivo global y acelerado

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Ruiz Sandoval JL et al. <sup>6</sup> (2004)	1	43			D Deterioro progresivo para la comunicación de dos años de evolución.	Encefalograma SPECT  Neurológica  WAB, PALPA	Anormal Hipoperfusión fronto-temporal izquierda  Afasia motora no fluyente, anomia y dificultad de repetición Afasia de conducción	Afasia Progresiva Primaria (APP)	Farmacológico	No mayor deterioro del lenguaje ni funciones cognitivas

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Cruz Pérez Lanzho et al. <sup>7</sup> (2012)	1	52	D		Progresión de dos años de déficits de denominación, comprensión y memoria.	Neurológica: RM, SPECT	Alteraciones estructurales y funcionales en la región anterior e inferior de ambos lóbulos temporales con mayor predominio izquierdo	Inicialmente diagnóstico de Afasia Progresiva Primaria.  Posterior diagnóstico de Demencia semántica	Programa de estimulación de las habilidades comunicativas. Programa de reaprendizaje de vocabulario. Diseño de un SAAC.	(2 años) deterioro del cuadro inicial y aparición de trastornos de conducta, apatía y disminución de la intención comunicativa.

**Escasa intención**

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopélica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
					Cambios de carácter posteriores	Lenguaje: Test MEC, Test de Boston y Test de Sondgrass	comunicativa, poca fluidez verbal, anomia, circunloquios y palabras comodín, parafasias verbales, estereotipias.  Comprensión muy alterada en el nivel semántico.  Paragrafías semánticas y disortografía.			
C. Charro	1	60	F		Trastornos conductuales	RM craneal	Lesiones	Demencia	Farmacológico	Progresión de

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino  
 iestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva No Fluente APPFL: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopélica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Gajate et al. <sup>8</sup> (2012)							isquémicas subcorticales bilaterales y leve atrofia cortical frontal	Fronto-temporal en su variante conductual	Programa de estimulación cognitiva  Psicoeducación familiar	los déficits cognitivos y capacidad funcional
					Funciones cognitivas superiores: Wechler-III, test de Boston, trail Making Test		Déficits mnésicos, atentos y de planificación y razonamiento abstracto.  Alterada la demoninación visuoverbal con parafasias semánticas.			
Celia M.	26	69	73%		3 grupos:	NPI, MMSE, Test	Diversos perfiles	Afasia		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.



**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
Serrano et al. <sup>9</sup> (2012)					Fluentes No fluentes Logopénicos	de la t student	afásicos: 11 Broca, 6 anómica, 1 transcortical motora, 4 sensoriales, 4 Wernicke	Progresiva Primaria (APP): 9 Fluente (APPF), 12 No fluente (APPNF), 5 Logopénica (APPL)		
Torres Ramírez et	1	51	M	D	Dificultad de denominación de objetos, conductas obsesivas.	Neurológica	Lenguaje: alteraciones	Afasia Progresiva	No tratamiento farmacológico	Deterioro gradual y

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino  
 Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva  
 Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer  
 Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventar  
 Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test

Fallas de  
 administración  
 económica  
 dificultad en el  
 lenguaje

izquierda: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP:  
 Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascul ar DFT: Demencia Fronto-temporal DS:  
 DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE:  
 Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT:  
 Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Language Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
al. <sup>11</sup> (2012)						Neuropsicológica  RM cerebral y espectroscopia	gramaticales con déficit de comprensión. Pobre fluencia y parafasias frecuentes. Apraxia ideomotora, déficit de memoria y desorientación Atrofia cortical Simétrica	Primaria (APP) De tipo Mixto	efectivo	progresivo de las funciones cognitivas.

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopélica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
A. Robles et al. <sup>14</sup> (1997)	18	60 - 70			3 pacientes: Disartria y disnomia.	RM y TAC en todos los casos.	Atrofia cortical fronto-temporal izquierda	Demencia Afásica con enfermedad de la neurona motora		
					7 pacientes: Déficit de memoria, de comprensión y disnomia.		Atrofia cortical fronto-temporal bilateral izquierda	Demencia Semántica		
					4 pacientes: Alteraciones del carácter, déficit de memoria, disnomia y alteración conductual.		Atrofia fronto- temporo-parietal bilateral	DFT con Afasia no Fluente		
					4 pacientes: Disminución de la fluencia, disartria y disnomia.		Atrofia cortical frontal izquierda	Síndrome de APP		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
P. Montañés et al. <sup>18</sup>	2	51	M	D	Alteraciones de discriminación auditiva. Síntomas afásicos asociados a déficit de memoria.	Neurológica: TAC Psiquiátrica Geriátrica Neuropsicológica	Atrofia temporal bilateral de predominio iz Depresión Independencia en la vida diaria. Buena orientación. Lenguaje fluente, prosódico y sintáctico. Eventuales detenciones, incremento de la voz y parafasias fonológicas. Déficit de comprensión.	Afasia Progresiva Primaria (APP)		Hacia un cuadro demencial

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopélica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
	60	F	D		Deterioro progresivo de la memoria y de las capacidades de denominación.	Neurológica: TAC Psiquiátrica Geriátrica Neuropsicológica	Atrofia temporal anterior iz Depresión moderada Independencia en la vida diaria  Lenguaje espontáneo fluido, correcto y prosódico. Preservación de la comprensión. Fluidez reducida, alteración semántica. Disortografía. Conservadas la repetición y lectura.	Demencia Semántica (DS)		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
J.R. García- Garzón et al. <sup>19</sup> (2005)	1	51	F		Deterioro progresivo de la comunicación (1 año). Reducción de las frases, disminución de agilidad verbal y ligero déficit de comprensión. Conservación de la memoria y funciones cognitivas ni conductuales.	Neuropsicológica  RM  PET	Alteraciones relacionadas con el trastorno del lenguaje Atrofia cortical inespecífica temporal izquierda  Hipometabolismo con afectación extensa del córtex temporal izquierdo	Afasia Progresiva Primaria (APP)		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
A.M. Donaire et al. <sup>23</sup> (2001)	1	74	M	D	Dificultades lingüísticas, enlentecimiento de los movimientos y acentuación de labilidad afectiva. No alteradas las funciones mnésicas. Autonomía para la vida diaria	Neurológica Neuropsicológica TAC RM SPECT	Enlentecimiento destreza digital El trastorno afásico se agrava llegando al mutismo total.  Atrofia cerebral global Atrofia corticosubcortical Atrofia corticosubcortical	Afasia Progresiva Primaria asociada a Degeneración corticobasal		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopénica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.

**TABLA 1 (Continuación): Resultados de diferentes Diagnósticos Diferenciales y Casos clínicos sobre las Demencias y la Afasia Progresiva Primaria.**

Autor Y año	Nº Pacientes	E	S	L	Síntomas	Evaluación Pruebas	Resultados	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
C. García- Sánchez et al. <sup>24</sup> (1998)	1	56	M		Pérdidas de memoria, dificultades en denominación (anomia).	Neurológica Neuropsicológica  RM  SPECT	Normal Alteración de la memoria verbal de fijación, marcada anomia, leves alteraciones de la comprensión verbal Atrofia selectiva del lóbulo temporal iz Hipocaptación del trazador del polo en el lóbulo temporal	Afasia Progresiva sin Demencia		

Nº: Número E: Edad S: Sexo F: Femenino M: Masculino L: Lateralidad D: Diestra i: Zurdo TAC: Tomografía Computarizada RM: Resonancia Magnética SPECT: Tomografía Computarizada por Emisión de Fotón Único APP: Afasia Progresiva Primaria APPNF: Afasia Progresiva Primaria No Fluente APPF: Afasia Progresiva Primaria Fluente AAPL: Afasia Progresiva Primaria Logopélica DV: Demencia Vascular DFT: Demencia Fronto-temporal DS: Demencia Semántica EA: Enfermedad de Alzheimer DCL: Deterioro Cognitivo Ligero DCL-A: Deterioro Cognitivo Ligero Amnésico DCL-D: Deterioro Cognitivo Ligero Difuso DCL-F: Deterioro Cognitivo Ligero Focal no amnésico BDAE: Boston Diagnostic Aphasia Examination NPI: Inventario Neuropsiquiátrico MMSE: Mini-Mental State Examination WAIS: Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos PIEN: Programa Integrado de Exploración Neurológica RAVLT: Test de Aprendizaje Auditivo Verbal de Rey BNT: Test de Denominación de Boston WAB: Western Aphasia Examination PALPA: Psycholinguistic Assessment of Lenguaje Processing in Aphasia.



**TABLA 2:** Tipos de Afasia Progresiva Primaria (variantes)

<b>Afasia Progresiva Primaria no Fluente</b>	<b>Afasia Progresiva Primaria Fluente</b>	<b>Afasia Progresiva Primaria Logopénica</b>
Variante agramática	Variante semántica	Variante mixta
Perfil afásico de Broca o Transcortical motor	Perfil afásico de Wernicke, Transcortical sensorial o anómico	Perfil afásico anómico
Lenguaje agramático, déficit de fluencia y comprensión conservada.	Lenguaje con predominio de la pérdida de la comprensión verbal. Problemas de denominación. Lenguaje fluente y gramaticalmente correcto.	Lenguaje relativamente fluido, dificultad para encontrar palabras, relativa conservación sintáctica y semántica. Marcada alteración de comprensión en estructuras sintácticas complejas.

## DISCUSIÓN

La Afasia Progresiva Primaria se define como un trastorno neurológico de inicio insidioso y curso gradual o progresivo<sup>1</sup>. Al igual que el Alzheimer que se define como trastorno neurodegenerativo inicio insidioso y curso progresivo que se manifiesta a través de problemas de memoria y, que a medida que avanza, implica otras funciones cognitivas además de alterar la personalidad y la conducta<sup>2</sup>. Al caracterizarse la APP por la degeneración aislada del lenguaje durante los primeros dos años de evolución sin afectación del resto de las funciones cognitivas, personalidad ni conducta, se hace una clara confrontación con la EA que permite diferenciar ambos diagnósticos.

El diagnóstico clínico de la APP se realiza cuando el resto de las facultades mentales a excepción del lenguaje, como son la memoria para sucesos de la vida diaria, habilidades visuoespaciales y el comportamiento, se hallan preservadas<sup>1</sup>.

De esta manera se pueden definir una serie de criterios que facilitan el diagnóstico de este síndrome y ayudan a diferenciarlo del resto de los trastornos neurocognitivos.

Los criterios diagnósticos para la APP adaptados según Mesulam son:

1. Inicio insidioso y evolución progresiva con deterioro del lenguaje manifestado por fallas al encontrar palabras, nombrar objetos, sintáxis o comprensión evidenciadas durante la conversación o al ser evaluadas por pruebas neuropsicológicas estandarizadas.
2. Las limitaciones en las actividades de la vida diaria son atribuidas al trastorno del lenguaje, el cual tiene al menos dos años de evolución.
3. Lenguaje normal previo (excepto dislexia).
4. Ausencia de apatía, desinhibición, pérdida de memoria para hechos recientes, trastorno en tareas visuoespaciales y déficits sensitivos o motores a la exploración en los últimos dos años. Ausencia de datos que cumplan criterios para otros tipos de demencia.
5. Puede existir acalculia, apraxia ideomotora, perseveración o dificultades para el copiado en el curso de la enfermedad, pero no trastornos importantes en actividades visuoespaciales o de conducta que infieran con actividades e la vida diaria.
6. El deterioro de otras funciones mentales ocurre después de los dos años, aunque el deterioro del lenguaje es prominente.
7. Deben excluirse otras causas de afasia (infarto, tumor...etc)<sup>6</sup>.

Esta descripción también excluye del diagnóstico a la Demencia Fronto-temporal, definida como enfermedad neurodegenerativa caracterizada por la presentación de cambios comportamentales y cognoscitivos en edades relativamente tempranas<sup>5</sup>. Como se ha plasmado en la tabla 1 de resultados, la prominencia de los síntomas conductuales o cognitivos de esta enfermedad varía en función de la topografía de la lesión, pero aún así, en la mayoría de los casos están presentes ambos tipos de trastornos durante todas las etapas. Y se garantiza que con la evolución cursarán ambos independientemente de cuál de ellos haya tenido mayor manifestación desde un inicio. Lo que también excluye esta patología del diagnóstico de Afasia Progresiva Primaria.

Se puede diferenciar también la APP de la Afasia, ya que la Afasia se caracteriza por ser un trastorno del lenguaje adquirido por un daño cerebral que puede tener como causa un accidente cerebro vascular (ACV), un traumatismo craneoencefálico (TEC), un tumor (TU), infecciones y enfermedades neurodegenerativas. Se puede encontrar dentro de la clasificación de las Afasias un grupo denominado Afasias Especiales, dentro del cual se encuentra la APP considerada como una demencia afásica<sup>13</sup>. Sin embargo, cuando definimos las posibles variantes de la Afasia Progresiva Primaria en función de sus déficits lingüísticos, asociamos éstos a diferentes tipos de afasia incluyéndola como uno de los síntomas pertenecientes al síndrome de la APP.

Excluyendo también el diagnóstico de Afasia por ser provocada por un daño adquirido y no por una neurodegeneración, podemos volver a resaltar cómo varía la zona de atrofia entre una enfermedad u otra y un paciente u otro, definiendo unas características diferentes para cada uno de ellos.

Queda también reflejado en la tabla de resultados que la Afasia Progresiva Primaria se caracteriza por una atrofia en las áreas perisilvianas del hemisferio izquierdo<sup>1</sup>, por su parte, la DFT la atrofia es selectiva de los lóbulos frontal y/o temporal<sup>3</sup>.

La DFT puede dividirse en dos variantes, una conductual y temporal o afásica, según la topografía de la lesión.

La variante conductual presenta su atrofia en la región orbitobasal del lóbulo frontal, la Afasia Progresiva Primaria o variante no fluente, atrofia en la región izquierda perisilviana y la Demencia Semántica se caracteriza por una atrofia asimétrica anterolateral del lóbulo temporal<sup>5</sup>.

Ambas variantes afásicas pueden diferenciarse entre sí puesto que los pacientes con Demencia semántica no cumplen los criterios para el diagnóstico de APP, debido a que en esta enfermedad se ven afectados dos circuitos neurocognitivos; el de la denominación en el

área del lenguaje del hemisferio izquierdo y el del reconocimiento de objetos, en áreas inferotemporales bilaterales. Sin embargo, estos pacientes presentan una afasia progresiva que sí que cumple los criterios de la APP<sup>1</sup> como queda reflejado también en los distintos estudios plasmados en la tabla de resultados.

El hecho de que la Afasia Progresiva Primaria pueda ser considerada como variante de la DFT y se encuentre dentro de la clasificación de las Afasias como demencia afásica, crea una controversia entre la entidad patológica de la APP o su pertenencia a otros síndromes.

Muchos autores la consideran el inicio de una variedad de formas de demencia, que va ocasionando una declinación cognitiva gradual hasta el punto de interferir con el funcionamiento de las actividades de la vida diaria<sup>1</sup>.

La afasia progresiva sin demencia constituye un cuadro neurológico excepcional del que se han descrito muy pocos casos<sup>15</sup>.

Como se puede observar en la tabla, hay diferentes tipos de Afasia Progresiva Primaria en función del déficit afásico que presenten:

En el caso de la APPNF, variante no fluente o agramática en la que destaca la dificultad de generar un lenguaje gramaticalmente correcto y disminuye la fluencia<sup>1</sup>. Se manifiesta principalmente como un problema del lenguaje expresivo, caracterizado por una producción oral con esfuerzo, errores fonológicos y problemas en la recuperación de las palabras. Pueden encontrarse problemas de lectura y la comprensión suele estar preservada<sup>4</sup>.

La variante fluente o Demencia Semántica, APPF, presenta un predominio en la pérdida de comprensión verbal<sup>1</sup>. Problemas en denominación. Lenguaje fluente y gramaticalmente correcto y preservadas la repetición, lectura y habilidad para escribir palabras regulares ortográficamente<sup>4</sup>.

La principal diferencia entre ambas es que los errores de la APP son fonológicos y el nivel semántico suele estar preservado. En cambio, en la DS, hay un daño considerable en la demencia semántica, pero la fonología esta conservada<sup>4</sup>.

Los pacientes que inicialmente presentan formas fluentes pueden gradualmente transformarse en formas no fluentes. Y pacientes con formas no fluentes con buena comprensión pueden desarrollar déficits significativos.

Muchos casos de APPNF presentan atrofia de las áreas anteriores perisilvianas del hemisferio izquierdo. Mientras que las APPF presentan la atrofia en áreas perisilvianas

posteriores. Clásicamente, las lesiones perisilvianas anteriores alteran la fluencia verbal y los aspectos gramaticales, mientras que las posteriores alteran la comprensión<sup>1</sup>.

En cuanto al lenguaje, un estudio realiza una comparación entre ambas variantes;

En la DS el lenguaje es fluente, la semántica está alterada, la fonología conservada. Presencia de parafasias semánticas, span de dígitos conservado y buena fluencia verbal con pobreza de contenido.

La APP, por el contrario, presenta un lenguaje no fluente, semántica conservada, pero fonología alterada. Presencia de parafasias fonémicas, span de dígitos alterado y fluencia deficitaria.

La tercera variante, por último, variante logopénica APPL, se caracteriza por presentar una fluidez relativamente disminuida, dificultad para encontrar palabras, relativa perseveración de la sintaxis, baja frecuencia de parafasias y repetición marcadamente alterada. Relativa perseveración del sistema semántico, pero con marcada alteración de la comprensión sintáctica de estructuras complejas<sup>11</sup>.

Para llegar a describir todo lo anteriormente dicho, es necesario que se realicen pruebas y evaluaciones que proporcionen los datos necesarios para llevar a cabo una caracterización y diagnóstico de las enfermedades.

Queda reflejado en los numerosos casos estudiados en la tabla 1, que es muy importante realizar una evaluación neurológica que determine la topografía lesional y ayude a orientar el cuadro. Deben evaluarse las funciones cognitivas para poner de manifiesto si el déficit del lenguaje es aislado o no y de qué síndrome o variante estamos hablando. De esta manera se refleja que hay casos particulares que, a mayores de las generalidades establecidas para todos, presentan síntomas peculiares que acompañan al cuadro como pueden ser la acalculia, la apraxia, el enlentecimiento, problemas de discriminación auditiva...

La implicación logopédica en este tipo de pacientes que padecen Afasia Progresiva Primaria queda muy poco reflejada en los artículos revisados.

Se sabe que el tratamiento farmacológico es muy pobre y se afirma que el apoyo de terapeutas del lenguaje y foniatras mejora la calidad de vida<sup>6</sup>.

Sin embargo también se dice que un tratamiento que podría resultar eficaz para los trastornos propios de la afasia puede no tener éxito en la demencia. Algunos estudios han demostrado que en la DS a diferencia de EA, en el tratamiento de la anomia los pacientes son capaces de volver a reaprender, al menos temporalmente, el vocabulario entrenado.

En muchos casos se puede considerar la alternativa de la utilización de un SAAC adaptado a las capacidades cognitivas y sensoriales del paciente.

Sólo se describen antecedentes de utilización de los SAACS no vocales en casos de afasia semántica y se cree que el uso de signos proporciona un medio de comunicación complementario<sup>7</sup>.

En las afasias la calidad de vida del paciente está comprometida al perder la independencia. La rehabilitación fonoaudiológica es la manera en la que se puede restablecer su comunicación funcional y reintegración al medio<sup>13</sup>.

En las demencias es muy importante que haya una psicoeducación familiar o al cuidador para enseñarle a lidiar con la complicada situación del paciente. Existen programas específicos para ello en los que se han obtenido notables beneficios en ambas partes implicadas<sup>14</sup>.

## **CONCLUSIONES**

Para hablar de la Afasia Progresiva Primaria, nos referimos a un síndrome neurodegenerativo que se caracteriza por la presencia de una atrofia perisylviana en el hemisferio izquierdo del cerebro. Presenta un inicio insidioso y un curso progresivo de degeneración lingüística aislada que puede presentarse en forma de afasia fluente, no fluente o logopénica. En los dos primeros años de la enfermedad, las limitaciones de la vida diaria del paciente se deben exclusivamente a los problemas del lenguaje ya que la conducta y el resto de las funciones cognitivas como la memoria para sucesos de la vida diaria se encuentran preservados.

Este trastorno suele ir asociado a la demencia. Forma parte de las primeras etapas de algunas demencias como por ejemplo, la Demencia Semántica, en cuyas primeras fases, se pueden presentar de forma aislada los síntomas de una APP fluente. Pero el curso de la enfermedad conlleva el deterioro de otras funciones cognitivas, lo que implica un síndrome demencial. Y en algunos casos, también conductuales, por lo que la evolución corresponde a una DFT en su variante conductual.

Por lo tanto, sí que se puede hablar de una demencia afásica al describir la Afasia progresiva Primaria dado que se caracteriza por presentar en un primer momento un síndrome afásico exclusivo en cualquiera de sus variantes, pero en la mayoría de los casos la degeneración lleva a déficits cognitivos múltiples y en algunos casos, comportamentales.

Por ello se puede afirmar que pertenece al grupo de demencias focales con atrofia fronto-temporal, más específicamente, en las áreas perisilvianas del hemisferio izquierdo.

Es muy importante llevar a cabo una evaluación neurológica y cognitiva completa que nos ayude a establecer un diagnóstico precoz que permita la intervención rápida para evitar que la evolución sea peor.

A la hora de evaluar la APP no sólo debe hacerse una exploración del lenguaje para definir el déficit afásico, sino que es necesario evaluar el resto de las funciones cognitivas, conducta e independencia de la vida diaria para comprobar que se cumplen todos los criterios diagnósticos. Hay que tener en cuenta, que los pacientes, sobre todo si cursan con demencia, pueden presentar síntomas neuropsiquiátricos como la depresión, en un inicio, al ser conscientes de su situación, la apatía o la indiferencia. Y de forma poco frecuente, asociados sobre todo a las formas fluentes y en una avanzada etapa, pueden aparecer levemente; desinhibición, agresividad, trastornos alimenticios y del sueño.

Por último, es importante reflejar la falta de información sobre la implicación logopédica y sus posibles beneficios en este tipo de pacientes. Se destaca la importancia de su participación en la rehabilitación del lenguaje y otras funciones. Cuanto antes se trate, mejor será el pronóstico del paciente dado que sólo presentará déficits lingüísticos. Se demuestra la posibilidad de reaprender. Y hay que tener en cuenta la participación multidisciplinar necesaria tanto para la evaluación como para la intervención por un equipo formado por neurólogos, psiquiatras, psicólogos, logopedas, terapeutas ocupacionales, cuidadores, familia y cuantos sean necesarios para cada caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

C.Serrano, M. Martelli, P. Harris, G. Tufro, C. Ranalli, F. Taragano et al. Afasia Progresiva Primaria: variabilidad clínica. Análisis de 15 casos. Rev Neurol [Internet]. 2005 [Mayo 20017]; 41(9):527-533. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

Begoña Mulet, Rosa Sánchez-Casas, M. Teresa Arrufat, Lidia Figuera, Antonio Labad y Marcel Rosich. Deterioro cognitivo Ligero anterior a la enfermedad de Alzheimer: tipologías y evolución. Psicothema [Internet]. 2005 [Mayo 2017]; 17(2): 250-256. Disponible en: <http://www.psicothema.com>

R.Sánchez-Valle Díaz. Otras demencias neurodegenerativas. Jano. 2004; 67(1.537): 1335-1336

María González-Nosti, Fernando Cuetos y Crmen Martínez. Alteraciones Léxico-semánticas en dos variantes de la demencia fronto-temporal. Rev Española de Neuropsicología. 2006; 8(3-4): 105-119.

Nataly Garzón Avellaneda, Amparo Méndez Torres y María Margarita Benito Cuadrado. Un caso de Demencia Frontotemporal en su variante lingüística fluente. Psicología. 2011; 5(1): 107-119.

Ruiz Sandoval JL, Rormero-Vargas S, García Navarro V, Villaseñor-Cabrera T, Gozález-Garrido AA y González-Cornejo. Afasia Progresiva Primaria. Reporte de caso. Rev Mex Neuroci. 2004; 5(2): 163-167.

Cruz Pérez Lancho, Naiara Castillo Manzanos y Sandra González González. Reaprender a comunicarse. Intervención en un caso de Demencia Semántica. International Journal of Developmental and Educational Psychology. 2012; 3(1): 385-392

C. Charro-Gajate, E. Diéguez-Perdiguero, L.A. González-Martínez. La Demencia más psiquiátrica: Demencia Frontotemporal, variante frontal. Psicogeriatría. 2010; 2(4): 227-232

Celia M. Serrano, Carol Dillon, Diego M. Castro, Mónica Iturry, Galeno J. Rojas, Leonardo Bartoloni et al. Síntomas neuropsiquiátricos en la afasia progresiva primaria. Rev Neurol [Internet]. 2010 [Mayo 2017]; 50(1): 59. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

S. O'Neill, M. Andreotti, V. de Simone. Demencia Semántica, una enfermedad de muchas palabras. Rev Neurol [Internet]. 2006 [Mayo 2017]; 43(11): 685-689. Disponible en: <https://www.neurologia.com>



Torres Ramírez L, Ecos Quispe R, Vélez Rojas M, Cosentino Esquerre. Afasia progresiva primaria: Reporte de un caso. Rev Per Neurol [Internet]. 2012 [Mayo 2017]; 12(1): 32-37. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

C. Serrano, C.G. Ranalli, J. Butman, R. F. Allegri. Demencia Frontotemporal. Rv. Arg. De Psiquiat. 201; 12: 125-134.

Rafael González V., Andrea Hornauer-Hughes. Afasia: una perspectiva clínica. Rev Hosp Clín Univ Chile. 2014; 25: 291-308.

A.Robles, I. Vilariño, A. Sesar, H. Pardellas, P. Cacabelos, M. Noya. Afasia progresiva degenerativa: observaciones clínicas y neurorradiológicas en 18 casos. Re Neurol [Internet]. 1997 [Mayo 2017]; 25(140): 505-512. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

Alfredo Ardila, Byron Bernal, Monica Rosselli. Área cerebral del lenguaje: una reconsideración funcional. Rev Neurol [Internet]. 2016 [Mayo 2017]; 62(3): 97-106. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

P. Sánchez-Pascual, P.Mouronte-Liz, J.Olazarán-Rodríguez. Beneficios de un programa de formación del cuidador en la demencia: experiencia piloto desde la enfermería especializada. Rev Neurol [Internet]. 2001 [Mayo 2007]; 33(5): 422-424. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

L. Sabe, M.J. Curtis, M.M. Saalavedra, V. Podran, M. de Luján-Calcagno, S. Melián. Desarrollo y validación de una batería corta de evaluación de la afasia: "bedside de lenguaje". Utilización en un centro de rehabilitación. Rev Neurol [Internet]. 2008 [Mayo 2017]; 46(8): 454-460. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

P. Montañés, D. Matallana, R. García, C. Cano. Deterioro Selectivo del Lenguaje debido a Degeneración Temporal Focal: Anaálisis comparativo entre un caso de Afasia Primaria Progresiva y un caso de Demencia Semántica. Revista de la Asociación Colombiana de Gerontología y Geriatria. 15(1).

J.R. García-Garzón, M. Simó-Perdigó, J.M. González-González, G. Pérez-Gandul, F. Lomena-Caballero. Diagnóstico precoz de una afasia progresiva primaria mediante tomografía por emisión de positrones. Rev Neurol [Internet]. 2005 [Mayo 2017]; 40(9): 572-573. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

Granadillo de Luque, Jorge Luis, Zarante Ignacio. Genética de la demencia frontotemporal. Revista Colombiana de Psiquiatría. 2008; 37(1): 95-113.

P. Moreno-Gea, C. Blanco-Sánchez. Hacia una teoría comprensiva de la rehabilitación de funciones cerebrales como base de los programas de rehabilitación en enfermos con daño cerebral. Rev Neurol [Internet]. 2000 [Mayo 2017]; 30(8): 779-783. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

A.M. Donaire, D. Gil-Saladié. Afasia primaria progresiva asociada a degeneración corticobasal. Rev Neurol [Internet]. 2001 [Mayo 2017]; 32(11): 1051-1054. Disponible en: <https://www.neurologia.com>

C. García-Sánchez, A. Estévez-González, A. Catafau, A. Escartín. Afasia progresiva sin demencia. Rev Neurol [Internet]. 1998 [Mayo 2017]; 26(154): 1002-1004. Disponible en: <https://www.neurologia.com>