

CARACTERIZACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE LA DEMENCIA SEMÁNTICA Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER.

Natalia López*
Yamile Bocanegra**

NEUROPSYCHOLOGICAL CHARACTERIZATION OF SEMANTIC DEMENTIA AND ALZHEIMER'S DISEASE

SÍNTESIS

La Enfermedad de Alzheimer (EA) y la demencia Semántica (DS) tienen perfiles neuropsicológicos similares en sus primeras etapas. Por tal motivo, diferentes estudios han centrado su atención en establecer las características de las alteraciones en ambas patologías; concluyendo que si se emplean baterías neuropsicológicas sensibles a la función de memoria semántica, es posible establecer la diferencia entre la DS y la EA. Sin embargo, aún falta mayor claridad en cuanto al tipo de fallas que se presentan en la memoria semántica en ambos tipos de patologías, pues no hay estudios con resultados claros en cuanto a las alteraciones clínicas que se pueden presentar. El objetivo del presente artículo es realizar una caracterización de las alteraciones neuropsicológicas que se presentan en la DS y la EA, con el fin de aportar exactitud al establecimiento del perfil de estas enfermedades. Este texto inicialmente retoma algunas generalidades de EA y DS, posteriormente se revisan estudios empíricos que han tratado de determinar los perfiles neuropsicológicos diferenciales entre estos dos tipos de demencia.

Descriptores:

Memoria, demencia semántica, enfermedad de alzhéimer, alteraciones neuropsicológicas.

ABSTRACT

Semantics dementia (DS) and Alzheimer's disease (AD) have similar neuropsychological features at their early stages. For this reason, several studies have focused their attention on establishing the characteristics of the alterations in both pathologies and found that, if neuropsychological batteries sensitive to the role of semantic memory are deployed, it is possible to establish a difference between the two diseases. However, there is still a significant lack of clarity concerning the type of problems that take place in the semantic memory in both illnesses. The purpose of this article is to make a characterization of the neuropsychological alterations that occur in both DS and AD, in order to better distinguish these diseases. The article presents some generalities of DS and AD and reviews empirical studies that have sought to determine the differences between the neuropsychological profiles of these two types of dementia..

Descriptors:

Memory, semantic dementia, Alzheimer's disease, neuropsychological alterations.

* Psicóloga. Universidad Católica Popular del Risaralda. Residente en la Línea de investigación en Neuropsicología de julio de 2007 a noviembre de 2008.

** Psicóloga. Magister en Neuropsicología. Profesora Auxiliar. Líder: Línea de Investigación en Neuropsicología. Grupo de Clínica y Salud Mental. Programa de Psicología. Universidad Católica Popular del Risaralda.

INTRODUCCIÓN

La creciente tasa de personas que conforman el grupo de adultos mayores de nuestra sociedad, es cada vez más alto, y se estima que el número de esta población incrementa dentro de unos años (Takeuchi y Guevara, 1999). Este fenómeno presume un aumento de casos con patologías propias del envejecimiento, que pueden ser tanto físicas como psicológicas, y dentro de estas últimas se incluyen los cambios cognitivos. Dichos cambios pueden tener tres formas de presentación: en la primera se encuentran los casos de envejecimiento cognitivo normal, en la segunda, los casos de Deterioro Cognitivo Leve (DCL) y por último se encuentran los casos de demencia.

La demencia se define como un síndrome adquirido, que se caracteriza por una serie de síntomas y signos que provocan deterioro de las capacidades cognitivas, alterando la funcionalidad del individuo en esferas tales como la social y laboral (APA, 2002; Cummings y Benson, 1992). Generalmente, las demencias presentan cuadros clínicos comunes que varían por su base etiológica, edad, curso clínico y trastornos asociados. (López-Pousa, 2002; APA, 2002)

Lo anterior supone en la actualidad, un gran interés por estudiar los diferentes tipos de síndromes demenciales, debido a su alta prevalencia en el grupo de la tercera edad. Según la etiología, las demencias de causa degenerativa son las más frecuentes, un ejemplo de ello es la enfermedad de Alzheimer (EA), la cual representa entre el 50 y el 70% de los casos (López, 2002), y la demencia frontotemporal (DFT) considerada como la tercera forma más frecuente de demencia, constituyendo hasta un 20% de las demencias (Castellví, et al., 2003)

La EA es un síndrome neurodegenerativo que se caracteriza por la presentación de un declive cognitivo de las funciones intelectuales, entre las que se destaca memoria, lenguaje, las funciones ejecutivas, atención, orientación. Esta es una enfermedad progresiva que con el transcurrir del tiempo presenta un deterioro global de las funciones (Arango, et al., 2003)

Por su parte, la degeneración frontotemporal es una entidad heterogénea que afecta las regiones prefrontales y la parte anterior del lóbulo temporal. Se han reconocido clínicamente tres variantes de esta demencia: la Demencia Frontal (DF), la Afasia Primaria Progresiva (APP) y Demencia Semántica (DS) (Robles, 2002). Ésta última es producida por una afección en el lóbulo temporal, caracterizada por la pérdida del conocimiento semántico sobre personas, objetos, hechos y palabras. Secundario a esto se presentan alteraciones en la comprensión del lenguaje oral y escrito (O'Neill, et al., 2006; Montañés et al, 2003).

En la actualidad se estima que existe una relación entre la EA y la DS en cuanto a la similitud de sus perfiles neuropsicológicos, ocasionando confusión entre los clínicos debido a que en las primeras fases de la EA existen cambios a nivel de la memoria semántica, siendo similares a los que ocurren en la DS, además de otras alteraciones que acercan los perfiles neuropsicológicos y que suelen ser pasados por alto en el momento de establecer el diagnóstico diferencial. (Hodges et al. 1999). De acuerdo con lo anterior, se ha planteado que la prevalencia de la DFT puede llegar a ser mayor; es decir, la similitud de los perfiles neuropsicológicos y por ende, la falta de un consenso claro en los criterios diagnósticos conlleva a que esta demencia sea



infradiagnosticada; además, se debe tener en cuenta que la predominancia de alteraciones en rasgos psiquiátricos en los inicios de la enfermedad, se confunde con otros síndromes neurológicos. (Castellví, et al., 2003; Pelegrín et al., 2003)

Atendiendo a lo anterior, el establecimiento de perfiles neuropsicológicos entre las diferentes demencias que presentan condiciones aparentemente similares, se constituye en un reto para el ámbito clínico, porque puede aportar al diagnóstico diferencial y, por lo tanto, se tendría un impacto directo en términos de tratamiento oportuno.

El objetivo del presente artículo es realizar una caracterización de las alteraciones neuropsicológicas que se presentan en la DS y la EA, con el fin de aportar exactitud al establecimiento del perfil de estas enfermedades. Este texto inicialmente retoma algunas generalidades de EA y DS, posteriormente se revisan estudios empíricos que han tratado de determinar los perfiles neuropsicológicos diferenciales entre estos dos tipos de demencia.

1. LAS DEMENCIAS NEURODEGENERATIVAS

Las demencias que presentan mayor prevalencia son las neurodegenerativas (Robles, 2002), entre las cuales la EA es la más frecuente, seguida por la Demencia de Cuerpo de Lewy, y la DFT (Arango, et al., 2003). Cada una de estas demencias presenta características clínicas de acuerdo con la topografía lesional, que puede darse de forma difusa (como la EA) o focal (como la DFT), alterando una o varias funciones cognitivas y cambios comportamentales (Pelegrín, et al., 2003).

Partiendo de la prevalencia de las demencias degenerativas y el objetivo del presente artículo, a continuación se profundizará en los conceptos de la EA, la DTF y principalmente en la variante temporal (DS) de la DTF, donde se tienen en cuenta aspectos como la definición, principales síntomas, criterios diagnósticos y alteraciones neuropsicológicas.

LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

La DFT es una entidad clínica degenerativa que afecta las regiones prefrontales y la región anterior de los lóbulos temporales, caracterizada por cambios a nivel comportamental y alteraciones progresivas en el lenguaje o en ambas, instaurándose generalmente en la sexta década de la vida (Miller, 2007; Kertesz, et al., 2002; Neary, et al., 1998); los síntomas iniciales de esta patología están relacionados con cambios en la personalidad, alteraciones en el comportamiento (desinhibición o inhibición conductual) y del afecto (Iragorri, 2007;). Dentro de las alteraciones neuropsicológicas se encuentran afectadas las funciones ejecutivas, el lenguaje y la memoria de trabajo con mayor preservación de las habilidades visoespaciales (Montañés, et al., 2003; Castellví et al., 2003; Robles, 2002)

Se reconocen tres variantes de la DFT: La DF, la DS y la APP. En el caso de la Demencia Frontal (DF), la característica principal radica en cambios de inicio insidioso a nivel comportamental y alteraciones en la personalidad, lo que conlleva a que éste sea confundido con algunos cuadros psiquiátricos; mientras que los déficit cognitivos se presentan más tardíamente afectando la atención, abstracción, planificación y la resolu-

ción de problemas; las alteraciones que se presentan a nivel de memoria son secundarias a las alteraciones en la regulación frontal, la inatención y la pérdida en la activación de estrategias (Montañés et al., 2003).

En el caso de la APP, descrita por Mesulam en 1982, su primordial alteración y el síntoma inicial son los errores fonológicos, gramaticales y las dificultades para encontrar las palabras, las demás funciones cognitivas se encuentran aparentemente normales; por lo general, los pacientes con APP logran ser independientes y realizan las actividades de la vida diaria. La evolución de la alteración en el lenguaje de esta patología se asemeja a los síndromes afásicos clásicos, pero con claros rasgos atípicos como lo son la conservación de la escritura y la tendencia al mutismo, así como la pérdida de la iniciativa para hablar. (Iragorri, 2007; Castellví et al, 2003)

Por último, la DS es un síndrome caracterizado por el deterioro progresivo de la memoria semántica, en el que se ve afectado el acceso al almacén semántico y como consecuencia se ve afectada la denominación, la comprensión en el lenguaje oral y escrito. Esto es secundario a una degeneración en la región del lóbulo temporal anterior izquierdo (o bilateral) y en el cortex inferolateral (Davies, et al., 2005; Edwards-lee, et al., 1997). La prevalencia de dicha patología es más frecuente en hombres con una relación de 2 a 1, las primeras manifestaciones se dan entre los 50 y los 65 años, generalmente los pacientes viven más de seis años a partir del momento del diagnóstico (O'Neill, et al., 2006).

Según Pelegrín et al. (2003) los principales síntomas de la DS son: 1. inicio insidioso y curso progresivo; 2. lenguaje espontáneo flui-

do pero vacío de contenidos; 3. déficit en la memoria semántica: afasia anómica o amnésica, alteración en la comprensión; 4. Parafasias semánticas; 5. Trastorno perceptivo: agnosia asociativa, prosopagnosia: incapacidad de reconocer caras familiares.

Al inicio de esta demencia los pacientes tienen problemas para recordar los nombres de personas, cosas, objetos, lugares y van perdiendo de manera progresiva la capacidad para entender el significado de las palabras, así como los estímulos visuales, sabores y sonidos no verbales; además de tener poca conciencia de sus fallas, observándose en las primeras etapas errores en la emisión de categorías semánticas, evidenciándose el uso de comodines que remplazan los sustantivos como 'ese', 'eso', el lenguaje se mantiene fluente, la memoria episódica, las estructuras gramaticales y fonológicas, la repetición de palabras aisladas, se encuentran preservadas (O'Neill, et al, 2006; Robles, 2002; Iragorri, 2007)

Más tardíamente la persona va perdiendo paulatinamente la capacidad para la comprensión verbal, el lenguaje va perdiendo fluidez y su contenido es pobre y repetitivo. En las evaluaciones con las pruebas neuropsicológicas los pacientes no mejoran con claves semánticas, las funciones visoespaciales y la función ejecutiva se mantienen preservadas lo que explica que las personas utilicen objetos aunque no sepan qué son. Cuando progresa la DS la afectación se extiende hasta los lóbulos frontales, razón por la cual se comienzan a observar cambios en el comportamiento y la conducta social, se pueden llegar a presentar comportamientos hipocondriacos. (Mummery, et al., 2000; O'Neill et al, 2006; Robles, 2002)

A continuación se presentan los criterios para el diagnóstico clínico de la Demencia Semántica (Nearly, et al., 1998):

El trastorno semántico (dificultad para comprender el significado de palabras y/o la identidad de objetos) es la alteración más destacada al comienzo y durante toda la enfermedad. Otras funciones cognitivas, incluida la memoria autobiográfica, permanecen indemnes o relativamente preservadas.

I. Aspectos Diagnósticos Esenciales:

- A) Inicio insidioso y de progresión gradual
- B) Trastorno del lenguaje caracterizado por:
 1. Habla espontánea fluente pero progresivamente empobrecida de contenido
 2. Pérdida del significado de las palabras, evidenciada por una alteración en la capacidad de denominar y comprender
 3. Parafasias semánticas
- C) Trastorno de la percepción caracterizado por:
 1. Prosopagnosia: alteración del reconocimiento de la identidad de rostros conocidos y /o
 2. Agnosia asociativa: alteración del reconocimiento de la identidad de objetos
- D) La copia de un dibujo y las pruebas de asociación de elementos basadas en datos de percepción permanecen normales
- E) Repetición normal de palabras aisladas
- F) Lectura y escritura al dictado normales (de las palabras que se leen y se escriben según las normas estándar del idioma)

II. Aspectos que apoyan el diagnóstico:

- A) Aspectos que apoyan el diagnóstico de una degeneración, frontotemporal:
 1. Inicio antes de los 65 años
 2. Antecedentes de trastorno similar en familiar de primer grado
 3. Enfermedad de neurona motora (en una minoría de pacientes), con parálisis bulbar, debilidad y adelgazamiento muscular, y fasciculaciones
- B) Habla y lenguaje:
 1. Logorrea
 2. Uso idiosincrático de las palabras
 3. Ausencia de Parafasias fonémicas
 4. Dislexia y disgrafía superficial (en palabras irregulares de idioma no español cuya pronunciación no se corresponde con la de sus sílabas)
 5. Cálculo aritmético no alterado
- C) Conducta:
 1. Pérdida de interés y de empatía (sintonía afectiva) con las demás personas
 2. Disminución del interés por el entorno
 3. Tacañería o avaricia
- D) Signos físicos:
 1. Ausencia o aparición tardía de reflejos de desinhibición cortical
 2. Acinesia, hipertonia, temblor
- E) Pruebas complementarias:
 1. Neuropsicología:
 - a) Deterioro semántico intenso, evidenciado por deficiencias en la comprensión de palabras y en la denominación y/o en el reconocimiento de objetos y rostros
 - b) Fonología y sintaxis, procesamiento perceptivo elemental, habilidades espaciales y memoria episódica conservados
 2. EEG: normal
 3. Neuroimagen cerebral (estructural o /y funcional): anomalía (simétrica o asimétrica) que predomina en la región temporal anterior

III. Aspectos que excluyen el Diagnóstico:

- A) De la anamnesis y la exploración:
 1. Inicio brusco y eventos ictales
 2. Traumatismo craneal próximo al inicio de las manifestaciones
 3. Amnesia precoz intensa
 4. Desorientación espacial
 5. Habla festinante o acelerada, logoclónica, con pérdidas en el curso del pensamiento
 6. Mioclonías

3. LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

La EA es un síndrome neurodegenerativo de origen insidioso y progresivo caracterizado por un declive en el funcionamiento intelectual, donde las funciones cognitivas como la memoria, lenguaje, praxias, gnosias, funciones ejecutivas, se encuentran alteradas, interviniendo con la vida diaria de las personas (Brendan, et al., 2007; Manning, 2004); esto se debe a las alteraciones neuropatológicas situadas en la corteza cerebral, primordialmente en las áreas temporoparietales (Alberca, 2002). La prevalencia de esta patología es mayor en mujeres que en hombres lo cual se atribuye a causas multifactoriales tales como la esperanza de vida y factores genéticos; por lo general el inicio de la enfermedad se da a partir de los 65 años. (López-Pousa, 2002)

De acuerdo con el curso evolutivo de la mencionada patología, ésta se divide en cuatro subtipos: 1. Fase preclínica: aunque esta fase ha sido la menos investigada, lo que se ha encontrado es que existe un deterioro cognitivo leve en el que se observan complicaciones a nivel de atención y memoria episódica. 2. Demencia leve: la primordial característica es la dificultad para adquirir nuevos aprendizajes y comienzan a hacerse presentes las dificultades en pensamiento abstracto, comprensión y orientación temporal. 3. Demencia moderada: se resaltan los cambios cognitivos, además de los emocionales e inician las alteraciones en la memoria retrógrada y se presenta anosognosia. 4. Demencia grave: en esta etapa el deterioro cognitivo y comportamental de la persona es severo a tal punto que la persona no puede valerse por sí misma. (Arango et al, 2003; López-Pousa, 2002; Peña-Casanova, 2002)

La memoria es una de las principales alteraciones en la EA puesto que se ve perturbada la memoria episódica en donde se inicia una serie de manifestaciones tales como dificultad para codificar y almacenar información; también se presentan alteraciones en la memoria semántica ya que a la persona se le dificulta la evocación para el conocimiento de los objetos, hechos, al igual que palabras y sus significados; esto se hace evidente en los resultados de la aplicación de pruebas tales como denominación de objetos, generación de significados y test de fluidez de categorías semánticas. (Brendan, et al., 2007).

En el lenguaje, durante etapas iniciales, se observan dificultades para encontrar las palabras lo cual se agudiza con el deterioro, se presentan parafasias, intrusiones, problemas en la comprensión auditiva (Montañés, et al., 2005). Más tardíamente se evidencia disminución en el lenguaje espontáneo, aparecen respuestas perseveratorias, dificultad para la comprensión de órdenes complejas, discursos vacíos de contenido y en etapas finales hay una incapacidad para responder a órdenes sencillas, lenguaje espontáneo caracterizado por mutismo, ecolalia, estereotipos verbales. En cuanto a las praxias, pese a que aparecen alteraciones en las primeras fases, no se hacen evidentes en las actividades básicas cotidianas. (Pelegrín, et al., 2003) En cuanto a la percepción se advierte agnosia visual en estadios avanzados y severos, así como también prosopoagnosia. Finalmente, las funciones ejecutivas se ven afectadas conforme avanza la degeneración. (Arango, et al., 2003; Peña-Casanova, 2002)

A continuación se presentan los criterios para el diagnóstico clínico de la EA (DSM-IV):

- A. La presencia de los múltiples déficit cognoscitivos se manifiesta por:
- (1) Deterioro de la memoria (deterioro de la capacidad para aprender nueva información o recordar información aprendida previamente)
 - (2) Una (o más) de las siguientes alteraciones cognoscitivas:
 - (a) Afasia (alteración del lenguaje)
 - (b) Apraxia (deterioro de la capacidad para llevar a cabo actividades motoras, a pesar de que la función motora está intacta)
 - (c) Agnosia (fallo en el reconocimiento o identificación de objetos, a pesar de que la función sensorial está intacta)
 - (d) Alteración de la ejecución (p. ej., planificación, organización, secuenciación y abstracción)
- B. Los déficit cognoscitivos en cada uno de los criterios A1 y A2 provocan un deterioro significativo de la actividad laboral o social y representan una merma importante del nivel previo de actividad.
- C. El curso se caracteriza por un inicio gradual y un deterioro continuo
- D. Los déficit cognoscitivos de los Criterios A1 y A2 no se deben ninguno a los siguientes factores:
- (1) Otras enfermedades del sistema nervioso central que provocan déficit de memoria y cognoscitivo (p. ej., enfermedad cerebrovascular, enfermedad de Parkinson, corea de Huntington, hematoma subdural, hidrocefalia normotensiva, tumor cerebral).
 - (2) Enfermedades sistémicas que pueden provocar demencia (p. ej., hipotiroidismo, demencia de ácido fólico, vitamina B12 y niacina, hipercalcemia, Neurosífilis, infección por VIH)
 - (3) Enfermedades inducidas por sustancias
- E. Los déficit no aparecen exclusivamente en el transcurso de un delirium
- F. La alteración no se explica por la presencia de otro trastorno de Eje I (p. ej., trastorno depresivo mayor, esquizofrenia)

4. ANTECEDENTES INVESTIGATIVOS

Para hablar de los perfiles neuropsicológicos en la EA y la DS es preciso tener claridad en cuanto a los cambios cognitivos que comienzan a aparecer en las primeras etapas de estas patologías, en especial la memoria, dadas las posibles similitudes en el cuadro clínico. Por tal razón, algunos estudios se han centrado en establecer las diferencias de los perfiles neuropsicológicos entre estas dos entidades clínicas (Diehl, et al., 2005; Hodges, et al., 1999; Kramer, et al., 2003) y otros han intentado esclarecer las alteraciones que se producen en los diferentes procesos de la memoria (Seeley, et al., 2005; Graham, Hodges, 1997), con el objetivo de brindarle al clínico herramientas útiles para el establecimiento de diagnósticos diferenciales.

Diehl et al. (2005) realizaron un estudio cuyo objetivo fue distinguir la DFT, DS y EA, con medidas cognitivas que obtuvieron los pacientes en la evaluación con el CERAD-NAB (Consortio para Establecer un Registro de la enfermedad de Alzheimer-Batería

de Evaluación Neuropsicológica) y sobre la base de estos datos identificar subtest de la (CERAD-NAB) que contribuyan más a un diagnóstico diferencial. Este estudio estuvo compuesto por 133 pacientes; de los cuales 64 pacientes (40 hombres y 24 mujeres) fueron ampliamente examinados en la clínica de memoria de la Technische Universität de Munich, Alemania. Los sujetos fueron incluidos en el estudio si cumplían con los criterios de Lund- Manchester para DFT o DS y si el F-fluoro-2-desoxy-D-glucose medido mediante PET (Tomografía por Emisión de Positrones) era compatible con el diagnóstico clínico; de acuerdo con estos criterios, resultaron 51 pacientes (29 hombres y 22 mujeres) diagnosticados con DFT y 13 (11 hombres y 2 mujeres) con DS. Se incluyeron 69 pacientes con diagnóstico de probable enfermedad de Alzheimer teniendo en cuenta los criterios NINCDS-ADRA (Instituto Nacional de desórdenes neurológicos y comunicativos y accidente cerebrovascular). La gravedad de los síntomas fue similar en los tres grupos de acuerdo con la escala de CDR (Clasificación clínica de demencia) y los casos de demencia moderada o grave se excluyeron del análisis.

Los resultados del estudio en cuanto a las características demográficas evidenciaron diferencias significativas en la proporción de hombres en el grupo de la DS con respecto a los otros dos grupos; no hubo diferencia significativa en la escolaridad, se obtuvo una media en la puntuación del MMSE de 24 para todos los grupos, donde el 10 % de los pacientes en todos los grupos puntuaron por debajo de 20 puntos. Se hallaron diferencias estadísticamente significativas para los tres grupos en las pruebas de fluidez de animales y el test de nominación de Boston; el grupo de DS obtuvo bajo rendimiento en ambas pruebas en comparación con los EA y DFT; y los DFT mostraron un rendimiento más bajo en la prueba de fluidez Animal que los EA.

Se llevó a cabo un análisis de regresión logística para determinar la contribución de las variables del CERAD para la pertenencia a un grupo diagnóstico, considerando la edad, sexo y gravedad de la enfermedad como covariables. En el grupo de DS Vs. DFT se logró una clasificación correcta del 88,3%; sin embargo luego de incluir la fluidez animal el porcentaje de pacientes clasificados correctamente fue del 90,5%. Para el DFT VS. EA la discriminación sólo por la fluidez de animales fue del 77,8%; luego de corregir las clasificaciones incrementando la lista para recordar y el MMSE, se obtuvo hasta un 81,0% de clasificación correcta, encontrándose que una alta puntuación en la fluidez animal y una baja en la lista para recordar favorece al diagnóstico de EA. El grupo DS VS. EA en el test de nominación de Boston y el MMSE mostraban una correcta clasificación del 96,3%, evidenciándose que una alta puntuación en el test de Boston y una baja puntuación en el MMSE apuntaban a un Diagnóstico de EA.

Finalmente los autores concluyen que las pruebas neuropsicológicas breves empleadas en la clínica de memoria son útiles para diferenciar entre dos síndromes de la DFT y separar la EA, encontrándose que los pacientes con DS muestran más bajo rendimiento en la pruebas de fluidez animal y el test de nominación de Boston que los pacientes con DFT y EA; los DTF en comparación con EA tienen bajo rendimiento en la fluidez animal pero no en ninguna otra prueba del CERAD, lo cual es coherente con los resultados encontrados en otros estudios, al igual que los resultados bajos en la memoria episódica en la EA, pese a que en el estudio esto no obtuvo diferencias estadísticamente significativas, teniendo en cuenta que estos pacientes se encontraban en etapas tempranas; otro hallazgo importante es un típico patrón en la DS, donde se evidencia que en las primeras etapas se obtienen puntuaciones bajas en el test de nominación de Boston y puntuaciones altas en el MMSE; mientras que en la EA en ambas pruebas se obtienen puntuaciones bajas. Los resultados del estudio demuestran que el MMSE combinado con subtest de lenguaje, el test de nominación de Boston, la fluidez de animales de CERAD-NAB es un instrumento valioso para el diagnóstico diferencial en las primeras etapas de la DS, DFT y la EA; sin embargo, es más importante la información de la historia del paciente y el cambio de comportamiento.

Por otro lado, Hodges, et al. (1999) realizaron un estudio con el objetivo de comparar a dos grupos de pacientes con DFT en su variante frontal (DF) y su variante Temporal (DS), con un grupo de pacientes con EA. Estos autores se plantearon cuatro hipótesis:

1. Que los pacientes con EA sin excepción debían presentar alteraciones en la memoria episódica; que las alteraciones en la memoria semántica deberían verse afectadas de diversas maneras en etapas tempranas, evidenciándose importantes déficit en las tareas exigentes como la fluidez de categorías; en comparación con los otros grupos, las habilidades visoespaciales presentarían mayor alteración y en las pruebas de lectura de palabras aisladas, memoria a corto plazo estuvieran relativamente preservadas.
2. Que los pacientes con DS tuvieran mayor deficiencia en la memoria semántica con resultados bajos en pruebas verbales y no verbales, y la memoria episódica estuviera preservada, así como las habilidades visoespaciales y memoria a corto plazo.
3. Que las funciones de memoria semántica de los pacientes con DF se encontrarían normales a excepción de los resultados en las pruebas de tareas ejecutivas con exigencias marcadas en categorías de fluidez fonológica. Que al igual que los pacientes con DS muestren preservadas las habilidades visoespaciales y memoria a corto plazo.
4. Que hubiera un deterioro desproporcionado en la categoría de fluidez por categorías en la DS y en la fluidez fonológica en la DF.

La muestra empelada en el estudio fue de un total de 36 sujetos distribuidos de la siguiente manera: 9 con EA, 9 personas con DS, 9 con DF, y un grupo control sin patología de 9 personas. La evaluación de todos los casos incluyó un informe de la historia clínica, examen físico, pruebas

neuropsicológicas, para-clínicos de rutina, resonancia magnética y SPECT. (Tomografía por emisión de positrones). Para el grupo de DF los pacientes debían presentar un informe de 2 a 4 años basado en una historia de cambio progresivo en la personalidad, comportamiento con al menos cinco características como pérdida de la visión, desinhibición, apatía, agitación, labilidad emocional, aislamiento social; se emplearon los criterios para DFT de Gregory y Hodges 1993, 1996 que son similares a los de Lund and Manchester. Para el grupo de DS tuvieron una historia de 2 a 5 años que presentaban pérdida progresiva del vocabulario, que afectaba el lenguaje receptivo y la fluidez del habla, al igual que cumplir con los criterios ya mencionados. El grupo de EA se seleccionó de 50 pacientes que fueron sometidos a una evaluación neuropsicológica longitudinal con un diagnóstico de probable EA empleando los criterios del NINCDS-ADRDA; y los 9 pacientes del grupo control se seleccionaron de la Investigación Médica Consejo de Cognición y Ciencias del Cerebro de la Unidad.

Los resultados obtenidos en la prueba NART (Test de lectura para Adultos), mostraron diferencias significativas en la puntuación baja en la DS ($p < .001$). No se evidenció otro tipo de diferencias intergrupo, es decir grupo control, EA y DF; las puntuaciones bajas por parte de la DS en la NART, reflejan la dislexia de superficie. Las habilidades visoespaciales y la memoria a corto plazo fueron conservadas en todos los grupos. En la copia de Rey hubo diferencias en los grupos ($p < .02$), evidenciando un deterioro equivalente en la EA y la DFT. En el ANOVA se mostraron importantes resultados en cuanto a la evocación ($p < .0001$) revelando que la DS y la EA eran los más perjudicados con la distribución en general.

En la prueba F.A.S se encontraron efectos significativos, ($p < .0001$), en los que la DS y la DF eran los más afectados. En la batería semántica se encontraron efectos significativos en las subpruebas como la fluidez de categorías ($p < .0001$) en el que el rendimiento de la DS era el más bajo de todos los grupos. Se empleó el ANOVA para explorar la relación entre la fluidez de categorías y letra, entre los grupos de DS y DF encontrándose efectos significativos de grupo ($p < .01$), y condición, ($p < .001$), al igual que una interacción altamente significativa, ($p < .001$), reflejando una diferencia marcada en la fluidez de categoría y un rendimiento similar en fluidez por letra. Por último la única alteración significativa en las pruebas para detectar déficit semántico se encontró en el grupo de DS ($p < .0001$), la tarea de descripción colocó en evidencia los déficit en los grupos de la EA y DS; en la clasificación de imágenes los grupos de DF y DS mostraron bajos rendimientos en relación con los grupos normales ($p < .02$)

Los autores concluyen que como se había predicho hubo grandes diferencias entre los grupos, estableciéndose un perfil distintivo para cada uno; confirmando que la EA puede ser diferenciada en las primeras etapas de la DFT al igual que sus subtipos entre sí. Partiendo de la *primer hipótesis* planteada se puede decir que en el perfil neuropsicológico de la EA en sus etapas iniciales se evidencian alteraciones predominantemente en la memoria episódica, encontrándose déficit sutiles en cuanto a las habilidades visoespaciales y en lo relativo con la memoria semántica se observan alteraciones en la categoría de fluidez verbal y denominación. En la *segunda hipótesis* se puede concluir que las principales características de la DS son las alteraciones en la memoria semántica, la categoría de fluidez, la

anomia severa, la pérdida de los conocimientos semánticos verbales como no verbales; se encuentra preservada la fonología y aspectos sintácticos del lenguaje, las habilidades visoespaciales, la memoria de trabajo y hay una dislexia de superficie. Es importante señalar que la ejecución en la evocación de historias, de los pacientes con DS y EA es baja, debido a que se hace necesaria la capacidad de codificar, almacenar y evocar, en la que se requiere tanto la memoria episódica como la semántica. En la *hipótesis 3* se encuentran diferencias significativas en cuanto al desempeño en las subpruebas de la batería semántica, pues la DS obtuvo un puntaje bajo en casi todas las subpruebas, a diferencia de la DF que sólo puntuó bajo en algunas, así el grupo DF obtuvo un bajo rendimiento en las prueba de copia lo cual estaba relacionado con la organización y planificación. Finalmente, la *hipótesis 4* en la que se observa que las pruebas de fluidez de categorías y de letra es una tarea compleja en la que se activan procesos de atención, inhibición, separación y auto-monitoreo; evidenciándose un mayor impacto en la fluidez de categorías en la DS y un mayor deterioro en la fluidez fonológica en la DF.

Kramer et al. (2003) llevaron a cabo un estudio en 65 sujetos que pretendía evaluar las habilidades superiores por medio de una batería neuropsicológica para discriminar entre la EA, DFT y la DS. Se identificaron 21 pacientes con demencia frontal (11 hombres y 10 mujeres; media MMSE = 25,0), 14 pacientes con demencia semántica (8 hombres y 6 mujeres; media MMSE = 23,6) y un grupo de 30 pacientes diagnosticados con probable enfermedad de Alzheimer, de acuerdo con los criterios del NINCDS ADRDA.

Las diferencias estadísticamente significativas se encontraron en la memoria verbal ($P < 0,001$) y memoria visual ($P < 0,001$). Tanto la EA y DS se afectaron significativamente todos los dominios con relación al grupo de DFI. Los pacientes con DFT presentaron alteraciones en la prueba de regresión de dígitos ($P < 0,01$) y significativamente más errores en las funciones ejecutivas que los pacientes con EA y DS ($P < 0,05$). El grupo de EA y DS no difiere en estas 2 variables. Los pacientes con DS se vieron significativamente más afectados en el test de Boston que los pacientes con EA y DFT ($P < 0,001$). No se encontraron diferencias en las medidas de fluidez, aunque se observó una tendencia no significativa ($P = 0,08$) para la fluidez de categorías, al igual que para el razonamiento abstracto $P = 0,06$ y modificado laberintos ($P = 0,09$). No se evidenció diferencia respecto a la copia o la habilidad de cálculo. La clasificación correcta de los casos fue del 87,7% en comparación con los grupos con 26 de 30 de EA (86,7%), 19 de los 21 casos de DFT (90,5%), y 13 de 14 casos de DS (92,9%) fueron correctamente clasificados.

En conclusión, los autores plantean que las principales diferencias neuropsicológicas entre estos tres tipos de demencia son los dominios de la memoria episódica, las funciones ejecutivas, y el lenguaje. Encontrándose mayor alteración en la memoria visual y verbal en la EA, en la DFT las disfunciones ejecutivas y la denominación en la DS presumiblemente por su alteración semántica. La alta tasa de clasificación correcta posibilita establecer la diferenciación entre los dos tipos de síndromes de la DFT y la EA, sugiriendo que el rendimiento cognitivo en las pruebas neuropsicológicas complementan la evaluación de los diagnósticos en casos complejos. La no diferencia en las

pruebas de copia entre los grupos de EA y DFT refleja la preservación de esta habilidad en etapas tempranas de la EA y la falta de atención y organización que presentan los pacientes con DFT.

Igualmente, Graham y Hodges (1997), para probar que las habilidades de aprendizaje y las formas de condicionamiento simple son independientes de la estructura del lóbulo temporal medial, llevaron a cabo dos experimentos: en el primero se realizó una investigación de la amnesia de la memoria autobiográfica en pacientes con probable EA y pacientes con DS, y en el segundo experimento se realizó un estudio de caso único de la memoria autobiográfica en un paciente con DS.

Para el experimento 1, se emplearon 18 participantes de los cuales 6 tenían EA (4 hombres y 2 mujeres), 6 con DS (3 hombres, 3 mujeres) y un grupo control de 6 (3 hombres y 3 mujeres). Los pacientes fueron estudiados longitudinalmente durante 3 años, durante este tiempo se le aplicaron diferentes pruebas neuropsicológicas. Se encontró un perfil con una disminución progresiva para adquirir nuevos aprendizajes tanto verbales como no verbales; el conocimiento semántico, las habilidades visoespaciales se encontraron preservadas, sin embargo con el tiempo se desarrollaron déficit leves en el conocimiento semántico y en las habilidades visoespaciales, reflejando dificultades en la fluidez de categorías, y la copia de la figura de Rey. Por su parte, los pacientes con DS en el estudio longitudinal mostraron una disminución progresiva y severa en el conocimiento semántico, se encontraban orientados y al igual que los pacientes con EA mostraban una ejecución normal en la resolución de problemas.

A todos los participantes se les aplicó una versión revisada de la entrevista de memoria autobiográfica (AMI), esta prueba evalúa el componente semántico y el componente de información autobiográfica, de tres periodos de la vida: la infancia, la adultez y eventos recientes; los resultados mostraron en el componente semántico una mala ejecución de los grupos de EA y DS en comparación con el grupo control ($p < .001$), el periodo de tiempo significativo en la EA, fueron los eventos de la infancia y la adultez temprana ($p < .001$); mientras que los pacientes con DS evidenciaron una diferencia significativa en las tres épocas de la vida, en la infancia, adultez temprana y los eventos recientes ($p < .001$). Para el componente biográfico de la AMI, hubo una interacción significativa entre el periodo de tiempo y el grupo de sujetos, ($p < .001$); los pacientes con EA evidenciaron mejores recuerdos de los periodos de la infancia, ($p < .05$) en comparación con los recientes de la vida ($p < .05$). Los pacientes con DS obtuvieron un mejor rendimiento para recordar los eventos recientes en comparación con los de la infancia y la adultez temprana, sin mostrar ningún tipo de diferencias entre estas dos últimas ($p = 0.38$).

Las conclusiones del primer experimento muestran que los pacientes con EA presentan un deterioro temporal en el componente autobiográfico de la prueba, evidenciado en la facilidad para recordar eventos pasados y las dificultades para los recuerdos recientes; el declive que se presenta en los pacientes con DS, parece producir una mayor información de los eventos recientes en comparación con los recuerdos de su infancia y la adultez temprana. Con estos resultados obtenidos en la AMI se puede concluir que las estructuras del hipocampo y el neocórtex desempeñan distintas funciones de la memo-

ria en el proceso de almacenamiento a largo plazo.

Por otra parte, en el experimento 2, se incluyó un paciente con demencia semántica y tres pacientes control. A todos ellos se les aplicó una versión modificada de la Galton-Crovitz (prueba que evalúa la memoria autobiográfica) y no se mostraron diferencias significativas en los cuatro periodos de tiempo por parte del paciente con DS en comparación con el grupo control, ya que producía recuerdos menos detallados; en el análisis post hoc se evidenció que 11 de los 15 recuerdos emitidos por el paciente con DS eran de los últimos dos años y sólo un bajo porcentaje pertenecían a periodos más lejanos de la vida de este. Los autores llegan a la conclusión con este experimento que los pacientes con DS muestran una mayor preservación de los recuerdos autobiográficos de los últimos 5 años. Con este resultado se apoya la idea que las estructuras del lóbulo temporal medial no almacenan los recuerdos durante largos periodos de tiempo, como decenios.

Las conclusiones a nivel general apuntan a que los pacientes con DS muestran una diferencia en el declive habitual del síndrome amnésico, es decir, se evidencia que la preservación de la memoria autobiográfica se limita a aproximadamente 2 años o más; apuntando a que la recuperación de los últimos recuerdos puede ser vulnerable a posibles daños en el hipocampo. Por otra parte, se puede señalar que la amnesia anterógrada que pueden presentar estos pacientes se da como resultado de la patología temporal medial. Los autores también proponen que la relación de la memoria autobiográfica y semántica, es una propuesta polémica pero que deberían plantearse más estudios frente a ella. Así mismo, se concluye que los pacien-

tes con EA muestran un patrón habitual de alteración en la memoria reciente.

Seeley et al. (2005) realizaron un estudio cuyo objetivo fue investigar los primeros síntomas y el momento de aparición de los síntomas posteriores en pacientes con DS izquierda versus derecha. Para el estudio se tomaron 58 pacientes con diagnóstico de DFT de la base de datos del Centro de Memoria y envejecimiento (MAC), todos fueron evaluados por un neurólogo, enfermera y neuropsicólogo con una batería neuropsicológica que evaluó la memoria episódica, memoria de trabajo, función ejecutiva, fluidez, denominación, memoria semántica, sintaxis, habilidades visoespaciales y razonamiento abstracto; también se empleó el inventario neuropsiquiátrico (NPI). Se escogieron 20 sujetos control (10 hombres y 10 mujeres con una edad media de 66,8 años) ninguno de los controles tenía antecedentes neurológicos o psiquiátricos. Se realizó resonancia magnética y se realizaron los respectivos análisis comparando las imágenes de los grupo control y se empleó un puntaje Z para la clasificación de acuerdo con la región en cada paciente; de los 58 pacientes seleccionados clínicamente con DFT, 25 reunieron los criterios para DS, luego fueron designados como DSI (Demencia semántica Izquierda) o DSD (Demencia Semántica Derecha), teniendo en cuenta la base del lóbulo temporal más afectada; sólo se encontraron 6 pacientes con DSD y de los restantes 19 pacientes con DSI, seis fueron elegidos para representar este grupo, los otros 13 pacientes con DSI no fueron incluidos en el análisis.

Los resultados evidenciaron que la duración media de los síntomas no difiere entre ambos grupos, (DSI 7,4 años, SD 3,9, rango de 3 a 12,5; DSD 6,6 años, SD 2,9, rango

de 2,5 a 10,5); la comprensión se ve reducida en DSI pero no en DSD en comparación con el grupo control; en ambos grupos se evidenció un bajo rendimiento en el test de Boston con un mayor déficit en DSI; mientras que los pacientes con DSD mostraron un bajo rendimiento en la copia en comparación con los DSI. No se observaron diferencias estadísticamente significativas en la pruebas de NPI. Los resultados en cuanto al volumen de la región afectada muestran que en ambos grupos el lóbulo temporal ipsilateral estadísticamente fue el más atrofiado en comparación con otras regiones, el lóbulo temporal contralateral e ipsilateral amígdala. En cuanto a los primeros síntomas de la DS se observó que 4 de los 6 pacientes con DSD y en 1 de los 6 con DSI presentaban una perturbación aislada en el comportamiento; en dos de los pacientes (uno por cada grupo) presentaban síntomas relacionados con la pérdida del conocimiento semántico, como dificultades para encontrar las palabras, reducción en la comprensión y repetición de palabras en el discurso. Y los síntomas conductuales observados en la enfermedad fueron: depresión, irritabilidad, apatía, insomnio, falta de apetito, entre otros. También se encontró que cinco de los pacientes cuya enfermedad se inició con la pérdida semántica por sí sola, el comportamiento surgió después de un intervalo medio de 3,8 años. Por el contrario, en los casos donde el inicio de la enfermedad fue con síntomas exclusivos de comportamiento, la pérdida semántica se dio 3,2 años.

Los autores concluyen que cuando la enfermedad comienza con la pérdida semántica, el lóbulo temporal izquierdo es notablemente más afectado, mientras que, cuando el síntoma inicial es el comportamiento, los cambios se relacionan con una degeneración del

lóbulo temporal derecho. Sin embargo, pese a estas diferencias iniciales después de una media aproximada de 3 años, el segundo síntoma puede ser comportamiento o alteración semántica. Los autores afirman que los síntomas pueden presentarse con mayor gravedad cuando la atrofia se presenta de forma bilateral. En similitud con los resultados de otros estudios, en el presente se confirma que, parece ser que la DSI tiene una mayor prevalencia, casi el triple en comparación con la DSD, por esta razón los autores plantean que los procesos de este lóbulo temporal deberían ser más estudiados debido a su vulnerabilidad.

Finalmente, es importante reconocer que los estudios emplean baterías neuropsicológicas completas que son sensibles a la memoria semántica, además de incluir otras pruebas

que permiten medir las funciones cognitivas diferentes a memoria, lo que posibilita diferenciar el deterioro en cada una de las patologías, en todas sus áreas; también es importante resaltar la rigurosidad con la que fueron evaluados los sujetos que iban a ser incluidos en las investigaciones, ya que emplearon métodos de alta tecnología como el SPECT, Resonancia Magnética. Sin embargo, es importante tener en cuenta que en los estudios, no se hizo referencia a la evaluación de las agnosias, considerando que la DS presenta prosopagnosia o algún grado de agnosia visual, formando también parte del perfil neuropsicológico; Además se debe tener en cuenta que el número reducido de la muestra alteraría los resultados en cuanto a las comparaciones, lo que limitaría el grado de generalización.



AUTORES	OBJETIVO	SUJETOS	INSTRUMENTOS	CONCLUSIONES
Graham, Hodges, (1997)	Probar que las habilidades de aprendizaje y las formas de condicionamiento simple son independientes a las estructuras del lóbulo temporal medial	Para el experimento 1: se empleó un total de 18 pacientes; 6 con EA, 6 con DS y 6 controles normales. Para el experimento 2: 1 paciente con DS y 3 sujetos control.	Experimento 1: una versión revisada de la entrevista de memoria autobiográfica (AMI), Resonancia Magnética, una batería Neuropsicológica (no especificada) Experimento 2: Galton-Crovitz	Los pacientes con EA, presentan un deterioro temporal en el componente autobiográfico de la prueba, evidenciado en la facilidad para recordar eventos pasados y las dificultades para los recuerdos recientes. El decive que se presenta en los pacientes con DS, parece producir una mayor información de los eventos recientes en comparación con los recuerdos de su infancia y la adultez temprana. Con estos resultados obtenidos en la AMI se puede concluir que las estructuras del hipocampo y el neocórtex desempeñan distintas funciones de la memoria en el proceso de almacenamiento a largo plazo.
Hodges, et al., (1999)	Comparar a dos grupos de pacientes con DFT en su variante frontal (DF) y su variante Temporal (DS) con un grupo de pacientes con EA.	9 personas con EA, 9 personas con DS, 9 con DF, y un grupo control de 9 personas. Para un total de 36 sujetos.	El test de lectura para adultos (NART), la escala de memoria de Wechsler-R, la escala de memoria lógica de Wechsler-R, la figura de REY, F.A.S y la batería semántica de Hodges, Patterson (1992), SPECT	En conclusión, el estudio confirma que la demencia semántica es fácilmente diferenciable de las otras enfermedades, incluyendo la variante frontal de DFT, siempre y cuando la evaluación incluya una batería de pruebas sensibles a la memoria semántica. EA también pueden ser diferenciadas de ambas formas de FTD por la presencia de graves déficit en la memoria episódica teniendo un mayor grado de preservación en la memoria semántica y alteraciones en las habilidades espaciales en las primeras etapas.
Kramer, et al., (2003)	Evaluar las habilidades superiores por medio de una batería neuropsicológica para discriminar entre la EA, DFT y la DS.	21 pacientes con demencia frontotemporal, 14 pacientes con demencia semántica, y 30 pacientes con enfermedad de Alzheimer; para una muestra total de 65 sujetos.	El test de aprendizaje de California (forma corta), el test denominación de Boston, la figura de Rey, una modificación del test de Trail-Making Test,	La DS, la EA y la DFT están relacionados con diferentes perfiles neuropsicológicos que pueden clasificarse con un considerable éxito. Los perfiles neuropsicológicos evidencian alias distinciones entre estos tres síndromes, que son compatibles con la neuropatología y que pueden servir como complemento para los criterios diagnósticos.
Diehl, et al., (2005)	Distinguir la DFT, DS y EA, con medidas cognitivas que obtuvieron los pacientes en la evaluación con el CERAD-NAB (Consorcio para Establecer un Registro de la enfermedad de Alzheimer-Batería de Evaluación Neuropsicológica) y sobre la base de estos datos identificar subtest de la (CERAD-NAB) que contribuyan más a un diagnóstico diferencial.	51 pacientes con demencia frontotemporal, 13 con demencia semántica, y 69 con la enfermedad de Alzheimer. Para un total de 133 sujetos.	MMSE, CERAD-NAB, Test denomination de Boston, Fluidez de animales, Copia de Figuras, lista de palabras (a corto mediano y largo plazo) reconocimiento	Las pruebas neuropsicológicas breves empleadas en la clínica de memoria son útiles para diferenciar entre dos síndromes de la DFT y separar a EA. Los pacientes con DS muestran un bajo rendimiento en las pruebas de fluidez animal y el test de nominación de Boston que los pacientes con DFT y EA. En comparación con EA, los DTF tienen bajo rendimiento en la fluidez animal pero no en ninguna otra prueba del CERAD.
Seeley, et al., (2005)	Investigar los primeros síntomas y el momento de aparición de los posteriores en pacientes con DS izquierda versus derecha.	Se escogieron 20 sujetos control (10 hombres y 10 mujeres con una edad media de 66,8 años), 6 pacientes con RTL y 6 con LTLV para un total de 32 sujetos.	MMSE, la figura de Rey, CVLT-MS 30-s free recall, CVLT-MS 10-min free recall, Digit span backward, Modified trails no. of lines/min, Stroop, diseño de cubos, Fluidez fonética, fluidez semántica, Test de Boston, comprensión de frases, Cálculo - Resonancia Magnética.	Cuando la enfermedad comienza con la pérdida semántica, el lóbulo temporal izquierdo es más notablemente afectado, en cambio, cuando el síntoma inicial es el comportamiento, los cambios se relacionan con una degeneración del lóbulo temporal derecho.

5. CONCLUSIONES

- Se puede plantear que por medio de baterías neuropsicológicas, que incluyan pruebas sensibles a la función de la memoria, junto con otras subpruebas que evalúen funciones diferentes a ésta, es posible establecer la diferencia entre la EA y la DS en etapas tempranas, por lo tanto se puede evidenciar un perfil neuropsicológico distintivo para cada uno de estos síndromes. Además, se debe tener en cuenta una buena entrevista que permita obtener el mayor número de datos posibles en cuanto al inicio de los síntomas y cambios en la historia del paciente, lo que contribuye a obtener claridad en el momento de identificar otra de las características para dar luz al diagnóstico diferencial, la cual es la edad de aparición de los primeros síntomas, ya que el inicio de los cambios en la DS le preceden casi una década a los síntomas de la EA, y es entonces cómo, a partir de estos elementos se llegaría al establecimiento de diagnósticos adecuados.
- Según lo evidenciado en diferentes estudios, los pacientes con DS presentan diferencias estadísticamente significativas en las pruebas de fluidez de Categorías, aunque muestran un mejor desempeño en la fluidez fonológica. También es posible observar que las habilidades visoespaciales se encuentran preservadas en comparación con los pacientes con EA. Un típico patrón de los pacientes con DS es que en etapas tempranas presentan puntajes relativamente altos en el MMSE, y puntuaciones bajas en el test de Boston; mientras que los pacientes con EA obtienen puntuaciones bajas en el MMSE y presentan un mejor rendimiento en el test de Boston.
- En lo relacionado con la memoria autobiográfica, los pacientes con EA presentan mayor facilidad para recordar eventos pasados y dificultades para los recuerdos recientes; mientras que los pacientes con DS tienden a recordar con mayor facilidad los eventos de su historia reciente mostrando grandes alteraciones para recordar hechos del pasado; por lo tanto, si los pacientes con DS son más vulnerables a perder el registro o el recuerdo autobiográfico de etapas como infancia y la adultez temprana, entonces esto podría estar relacionado de manera directa con la pérdida del conocimiento semántico, ya que éste se aprende en periodos tempranos de la vida de una persona.
- Se podría pensar que pese al daño que se puede presentar en las estructuras del hipocampo y neocórtex en la EA, éste no es tan grave como el que se presenta en la DS, lo que podría justificar la diferencia en las alteraciones de la memoria semántica que se da en ambas patologías.
- A pesar de que los estudios llegan al consenso en cuanto a que las alteraciones en la memoria semántica se presentan en ambas patologías de manera similar, es posible la diferenciación de los perfiles neuropsicológicos; sin embargo aún no hay claridad en cuanto a las características de las alteraciones clínicas de la memoria semántica en ambos tipos de demencia; en este orden de ideas queda un aspecto sin resolver en la similitud relacionada con la alteración en la memoria y es ¿Qué elementos o aspectos de la memoria semántica se encuentran alterados tanto en la DS como en la EA? Y ¿clínicamente como puedo diferenciar dichas alteraciones entre la DS y la EA?

6. RECOMENDACIONES

- Se recomendaría la elaboración de estudios clínicos que se encarguen de determinar las características en la alteración de memoria en cuanto al tipo de fallas que se presentan, pues aún no hay estudios con resultados claros en cuanto a si

las fallas que se presentan son de definición o conceptuales, lo que contribuiría a tener una mayor claridad en si el problema es que ¿no hay un acceso al almacén semántico?, o si es que ¿los conceptos han desaparecido? Y si es así, cómo diferenciar estas dos situaciones en la DS y la EA.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALBERCA, R., (2002) Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Alzheimer. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp 233-250). Madrid: Médica panamericana.
- ALBERCA, R., (2002) Signos neurológicos en la enfermedad de Alzheimer. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp 269-276). Madrid: Médica panamericana.
- ARANGO, J.C., FERNÁNDEZ, S. (2003) La enfermedad de Alzheimer. En R. Alarcón, (Ed.), *Las demencias: aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento*. México: Manual moderno.
- APA, (2002). *DSM-IV. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*. Barcelona: Masson.
- BRENDAN, J., KELLEY, M.D., RONALD, C., PETERSEN. (2007) Alzheimer's disease and mild cognitive impairment. *Neurol Clin*; 25:577-609.
- CASTELLVI, M., MOLINUEVO, J.L., BLESÁ, R. (2003) Demencia frontotemporal. En R. Alarcón, (Ed.), *Las demencias: aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento*. México: Manual moderno.
- CUMMINGS, J. L. & BENSON, D. F. (1992). *Dementia: A clinical approach*. Butterworths, 2.
- DAVIES, R.R., HODGES, J.R., PATTERSON, K., HOLLIDAY, G.M., JILLIAN, J., XUEREH, J.H. (2005) The pathological basis of semantic dementia. *Brain*; 128:1984-1995
- DIEHL, J., MOSCH, A.V., AEBIC, S., WAGENPFEIL, S., KRAPP, S., GRIMMER, T., SEELEY, H., FORSTL and KURZ. (2005). Frontotemporal Dementia, semantic dementia, and alzheimer's disease: the contribution of standard neuropsychological test to differential diagnosis. *J geriatri psychiatry nuerol*, 18:39-44.
- EDWARDS-LEE, T., BRUCE, L., MILLER, D., BENSON, F., JEFFREY, L., CUMMINGS, GERALD, L., RUSSELL, BONE, K., MENA, I. (1997). the temporal variant of de frontotemporal dementia. *Brain*, 120: 1027-1040.
- FRANK, A. (2002). Demencias vasculares: concepto y calificación. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp. 469-482). Madrid: Médica panamericana.



GRAHAM, K.S., HODGES, J.R. (1997). Differentiating the roles of the hippocampal complex and the neocortex in long-term memory storage: evidence from the study of semantic dementia and Alzheimer's disease. En: *Neuropsychology* 11(1): 77-89.

HODGES, J.R., PATTERSON, K., GARRARD, P., PERRY, R., BAK, T., GREGORY, C. (1999): the differentiation of semantic dementia and frontal lobe dementia (temporal and frontal variants of frontotemporal dementia) from early Alzheimer's disease: comparative neuropsychological study. *Neuropsychology*; 13:31-40

IRAGORRI, A.M., (2007) Demencia frontotemporal, *Revista colombiana de psiquiatría*, Vol. 36 Suplemento 1.

KERTESZ, A., MUÑOZ, D. (2002) Frontotemporal Dementia. *Med Clin N Am*, 86: 501-518.

KRAMER, J.H., JURIK, J., Sha, S.J., RANKIN, K.P., ROSEN, H.J., JOHNSON, J.K., MILLER, B.L. (2003) Distinctive neuropsychological patterns in frontotemporal dementia, semantic dementia, and Alzheimer disease. En: *Cogn. Behav. Neurol.* 16 (4) 211-218.

LÓPEZ-POUSA, S. (2002). Definición y epidemiología de la enfermedad de Alzheimer. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp147-156). Madrid: Médica panamericana.

LÓPEZ DE MUNAIN, A., (2002) La enfermedad de Alzheimer genéticamente determinada. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp147-156). Madrid: Médica panamericana.

MANNING, C. (2004) Beyond memory: neuropsychologic features in differential diagnosis of dementia. *Clin Geriatr Med*; 20: 45-58.

MILLER, B., VISCONTAS, I. (2007) Frontotemporal Dementia. *Continuum Lifelong Learning Neurol*; 13(2):87-108.

MONTAÑES, P., CANO, C., PEDRAZA, O., PEÑALOSA, M., RUBIANO, L.D., GAMEZ, A., MORENO, A., PLATA, S. (2003) Demencia no-Alzheimer: variante frontal de la demencia frontotemporal, *Revista de la Asociación Colombiana de Gerontología y geriatría*, Vol. 17 No4.

MONTAÑES, P., RUBIANO, L., CANO, C., (2005) Fluidez verbal en pacientes con enfermedad de Alzheimer: un análisis trasversal y longitudinal, *Revista de la Asociación Colombiana de Gerontología y geriatría*, Vol. 19 No 3.

MUMMERY, C.T., PATTERSON, K., PRICENT, C.J., ASHBUERNER, J., FRANCKOWIAK, R.S.J., HODGES, R. (2002) A voxel-based morphometry study of semantic dementia: relationship between temporal lobe atrophy and semantic memory. *Ann nuerol*; 47:36-45

NEARLY, D., SNOWDEN, J.S., GUSTAFSON, L., PASSANT, U., STUSS, D., BLACK, D., FREEDMAN, M., KERTESZ, A., ROBERT, P.H., ALBERT, M., BOONE, K., MILLER, B.L., CUMMINGS, J., BENSON, D.F. (1998) Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*; 51:1546-1554.

O' NEILL, S., ANDREOTTI, V. (2006) Demencia semántica, una enfermedad de muchas palabras, *Rev. Neurol*; 43 (11): 685-689

PELEGRÍN, C., FERNÁNDEZ, S., MORENO, E. & ARANGO, J. (2003). Diagnóstico diferencial de las demencias. En R. Alarcón, (Ed.), *Las demencias: aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento*. México: Manual moderno.

PEÑA-CASANOVA, J., (2002) Exploración neuropsicología en la enfermedad de Alzheimer. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp 213-231). Madrid: Médica panamericana.

ROBLES, A., (2002) Demencia Semántica. En R. Alberca & S. López-Pousa (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (2ª ed.) (pp 393-406). Madrid: Médica panamericana.

SEELEY, W.S, BAVER, A., MILLER, B.L., GORNOTEMPIN, M.L., KRAMER, J.H., WEINER, M., ROSEN, H.J. (2005) The natural history of temporal variant frontotemporal Dementia. *Neurology*.;64:1384-1390

TAKEUCHI, Y. & GUEVARA, J. (1999). Prevalencia de las enfermedades neurológicas en el Valle del Cauca (Estudio Neuroepidemiológico Nacional (EPINEURO)). Colombia: Colombia Médica: Vol. 30, 2, 74-81 .