

Demencias frontotemporales: casos ilustrativos de las diferentes presentaciones de una misma enfermedad

Frontotemporal dementia: illustrative cases of the same disease

Luisa Fernanda Méndez Ramírez, J. Mauricio Medina Salcedo

RESUMEN

Las demencias frontotemporales y las demencia de cuerpos de Lewy, son la segunda causa de demencias degenerativas después de la enfermedad de Alzheimer. Estas demencias son un grupo complejo y variado que tiene dentro de sus variantes más frecuentes: la demencia de tipo frontal, la cual compromete más el comportamiento; la afasia primaria progresiva y la demencia semántica, que implican un mayor deterioro del lenguaje y unas variantes menos frecuentes, pero no menos importantes, como parálisis supranuclear progresiva, y la degeneración corticobasal la cual compromete algunas praxias. Debido a la importancia de estas demencias en este artículo se presentan cuatro casos ilustrativos.

PALABRAS CLAVES. Demencia, Demencia frontotemporal, Afasia primaria progresiva, Demencia semántica, Degeneración corticobasal.

(Luisa Fernanda Méndez Ramírez, J. Mauricio Medina Salcedo. Demencias frontotemporales: diferentes aspectos de un mismo espectro. Acta Neurol Colomb 2010;26:Sup (3:1):21-28).

SUMMARY

Frontotemporal dementia and Lewy body dementia are the second leading cause of degenerative dementia after Alzheimer's disease. These dementias are a complex group that has among its most common variants: dementia of frontal form, which commits patient's behavior, primary progressive aphasia and semantic dementia, syndroms with progressive deterioration of language; and some variants less frequent, but no less important, as progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration which commits some praxis. This paper present some illustrative cases of these diseases, highlighting its clinical presentation and its neuropsychological evaluations.

KEY WORDS. Dementia, Frontotemporal dementia, Aphasia primary progressive, Lewy body disease

(Luisa Fernanda Méndez Ramírez, J. Mauricio Medina Salcedo. Frontotemporal dementia: illustrative cases of the same disease. Acta Neurol Colomb 2010;26:Sup (3:1):21-28).

INTRODUCCION

La demencia tipo Alzheimer es la causa más común de demencias degenerativas primarias, lo lleva a creer erróneamente que cualquier deterioro progre-

sivo de las funciones mentales superiores es debido a esta enfermedad. Sin embargo, se ha evidenciado que las demencias de inicio temprano son causadas por un tipo diferente de enfermedades que deterioran

Recibido: 2/08/10. **Revisado:** 17/08/10. **Aceptado:** 27/08/10.

Luisa Fernanda Méndez Ramírez, Ms. Psicóloga, Universidad de los Andes. Neuropsicóloga, Universidad Complutense de Madrid. Clínica de memoria, Manizales. **J. Mauricio Medina Salcedo, MD.** Neurólogo Clínico U. El Bosque – FSNB. Postdoctoral Fellow Johns Hopkins Hospital USA. Profesor Especialización Psiquiatría UTP. Director Clínica de Memoria, Manizales.

Correo electrónico: clinicadememoria@yahoo.com

Revisión

inicialmente otros dominios cognoscitivos aparte de la memoria, por ejemplo el comportamiento (1); de este tipo las demencias frontotemporales (DFT).

Las DFT representan entre un 20 a 25% de los casos de demencias degenerativas primarias (DDP) (2). Dado que en la práctica clínica no siempre es fácil su reconocimiento ni mucho menos su diagnóstico, se hace relevante aclarar algunos términos confusos con respecto a su clasificación y descripción.

Mientras algunas escuelas se refieren a las DFT como un síndrome clínico sin implicaciones histológicas específicas (por ejemplo afasia progresiva, demencia semántica, demencia del tipo frontal, demencia del lóbulo frontal, o demencia por atrofia selectiva frontal, etc.), otras escuelas las describen como entidades neuropatológicas específicas; un ejemplo de lo anterior es la Enfermedad de Pick, vista por ciertos autores como una enfermedad en la cual se presentan los característicos cuerpos de Pick. Debido a las diferencias expuestas, se recomienda utilizar la clasificación basada en su presentación clínica, en la cual se describe a la DFT como un síndrome amplio que puede ser subdividido en tres grandes síndromes clínicos: la variante frontal de la demencia frontotemporal, también conocida como demencia de tipo frontal, la demencia semántica y la afasia primaria progresiva (3).

La variante frontal es un desorden clásicamente presenil, con una alta incidencia familiar, hasta un 50% que se caracteriza por cambios profundos del comportamiento, alteración en el juicio y la conducta social, falta de empatía y anosognosia, cambios debidos a alteraciones en la corteza orbitofrontal (4). Adicionalmente se presenta disfunción ejecutiva (dificultades en la planeación, resolución de problemas, creatividad, etc.) acompañada, bien sea por comportamientos desinhibidos o por comportamientos apáticos (5), y de alteraciones en el reconocimiento facial de las emociones (6). Los desórdenes en el afecto y síntomas psiquiátricos pueden ser manifestaciones tempranas del declive en las esferas comportamental y cognoscitiva. Hay también compromiso del lenguaje y en estados avanzados se puede llegar hasta el mutismo a pesar de una conservación de otras funciones lingüísticas (comprensión, escritura, etc.) (3). La memoria puede estar comprometida, pero no existe una franca amnesia. Las habilidades espaciales se mantienen a través de

la enfermedad. Las características más importantes incluyen los cambios marcados de personalidad y la disfunción ejecutiva, como la alteración en el razonamiento y la autocrítica, la dificultad en la generación de información, problemas con la abstracción y la organización de información; todo esto confluye en la dificultad para planear y secuenciar la información. Sin embargo los resultados en las pruebas de rastreo o de tamizaje, tales como el Mini-Mental, comúnmente muestran un desempeño normal o levemente alterado (7).

La afasia progresiva primaria es un trastorno selectivo del lenguaje aislado durante mínimo dos años, ya que otras funciones como la memoria reciente, las habilidades visuoespaciales y el comportamiento permanecen preservadas (8; 9); en otras palabras la denominación de afasia primaria progresiva se utiliza para describir una afasia progresiva en ausencia de demencia global (10). El síntoma característico es una carencia de la palabra junto con la presencia de parafasias semánticas (por ejemplo decir ventana por puerta) y fonológicas (por ejemplo rosa por loza). En los estadios iniciales es clara la presencia de anomia, la cual puede ponerse en evidencia al preguntarle al paciente el nombre de diferentes objetos, como partes del cuerpo, formas, entre otros. En muchos de los pacientes la anomia va aumentando durante el curso de la enfermedad hasta llegar al mutismo y en otros pacientes se presenta acompañada de agramatismo (8). Finalmente el lenguaje termina en mutismo; la lectura y la escritura también se alteran y la memoria permanece intacta hasta fases más avanzadas de la enfermedad (3).

La demencia semántica se caracteriza por pérdida del significado de las palabras conservando los aspectos fonológicos y sintácticos del lenguaje y preservación de la memoria. Los pacientes con demencia semántica, no comprenden las palabras tanto en el lenguaje oral como en el escrito y a su vez presentan dificultades en el reconocimiento de las caras y de los objetos (11); no obstante en la práctica es común que los pacientes con afasia fluida, con alteración en la comprensión lingüística y sin alteraciones agnósicas sean diagnosticados con demencia semántica (8). Por ejemplo, los pacientes son incapaces de escoger la cuchara dentro de un grupo de cubiertos pero al entregarles el objeto saben utilizarla correctamente (3). Probablemente en el examen físico el único

hallazgo, aunque no siempre presente, son los reflejos de liberación frontal. A medida que el deterioro avanza aparecen signos subcorticales, tales como hipomimia, enlentecimiento de la marcha, rigidez en rueda dentada, etc.

Una variante, aunque menos común, de las demencias frontotemporales es la degeneración cortico basal, la cual se caracteriza por la presencia de apraxia progresiva y asimétrica, hallazgos corticales tales como bradiquinesia, además de la disfunción de los ganglios basales. Dentro de las alteraciones de esta enfermedad no es raro encontrar que estos pacientes sufran un deterioro progresivo en la habilidad para manipular diferentes objetos con la mano debido a la apraxia y disfunción ejecutiva, lo cual afecta su desempeño en las actividades de la vida cotidiana. Tanto las demencias frontotemporales como la degeneración cortico basal se asocian a una agregación patológica de la proteína *Tau* (12,13). Esta es una de las entidades de difícil diagnóstico y requiere un equipo profesional capacitado para su detección y manejo.

CASO 1. Demencia frontotemporal: frontal

DV mujer de 70 años de edad, bachiller y viuda; presenta un cuadro de alteraciones atencionales, irascibilidad y agresividad verbal indiscriminada. Estos síntomas llevan más de 9 años de evolución, y se han venido haciendo más perturbadores después de la muerte de su esposo en el año 2000. La hija manifiesta que la personalidad premórbida de DV fue caprichosa y conflictiva, pero que estos rasgos se han venido exacerbando progresivamente. Actualmente hay menor expresividad en el lenguaje, labilidad emocional y desorientación espacial. Este cuadro no ha comprometido su AVDL ni su ABC.

La evaluación neurocognoscitiva se llevó a cabo teniendo en cuenta las normas estandarizadas, por lo tanto se utilizaron los instrumentos normalizados y ampliamente conocidos los cuales fueron aplicados dentro de un ambiente totalmente libre de estímulos irrelevantes. Este proceso se cumplió dentro de dos fases: la primera, en la cual se entrevistó a la familia sobre la situación actual de la paciente; y una segunda fase en la cual se aplicaron los diferentes instrumentos para así obtener el perfil neuropsicológico (Tabla 1).

DV presentó una queja leve de sus síntomas de memoria, se observó un comportamiento pueril dentro de la sesión de evaluación, coqueteo con uno de sus evaluadores y logorrea. La evaluación de las funciones mentales superiores reveló la presencia de un síndrome disejecutivo con compromiso del lenguaje y de la velocidad motora. De otra parte, el análisis cualitativo mostró a una paciente impulsiva la cual inició algunas de las tareas antes de terminar de recibir las instrucciones y además interrumpió constantemente las mismas para hacer comentarios irrelevantes dentro de ese contexto.

CASO 2. Afasia primaria progresiva

AP un paciente de 75 años de edad, casado, diestro, Ingeniero industrial al momento de la evaluación se encontraba cesante. Con una evolución de los síntomas de dos años, entre los que presentó un episodio de desorientación, por lo que estuvo extraviado durante 2 horas, llama la atención que mientras ocurrió este episodio el paciente presentó parafasias tanto semánticas como fonéticas. Cuando se profundizó en la historia clínica, se encontró una disminución en su desempeño laboral, por lo cual fue retirado de su trabajo. Además, el cuadro evolucionó con marcado deterioro en el lenguaje, con compromiso mayor de la nominación; y alteraciones de la comprensión, agramatismo; todo esto asociado a alteraciones importantes en el comportamiento (agresividad, impulsividad) y compromiso afectivo.

Dentro de la valoración de los diferentes dominios es importante mencionar que las pruebas que mayor alteración mostraron fueron: el test de denominación de Boston, FAS y COWA, Stroop, TMT forma A y forma B, BDAE, en las de aprendizaje verbal de Rey (sobre todo por las dificultades con las palabras de lista) mientras que su rendimiento en otras áreas estuvo dentro de los límites esperados para su grupo de edad y escolaridad.

CASO 3. Demencia semántica

LS mujer de 67 años con escolaridad de grado medio, lateralidad diestra, presenta un cuadro de varios años de evolución consistente en cambios de neurocomportamentales como el lenguaje, la

TABLA 1. PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DEL CASO 1.

PRUEBA	PUNTUACION		PUNT. Z	%	COMENTARIO
Orientación					
WMS-III ^a	14		0.53	70	PROMEDIO
MMSE ^b	28		0.62	73	PROMEDIO
Inteligencia Premórbida					
NART-R ^c	119				PROMEDIO ALTO
Atención					
WMS-III Digit Span ^a					
Adelante (Atención)	Max=6	P=8	-0.1	46	PROMEDIO
Atrás (Memoria Trabajo)	Max=5	P=5	-0.4	34	PROMEDIO
Total		13	-0.2	42	PROMEDIO
Memoria Verbal					
RALVT: 1 (Atención) ^d	4		-1.6	5	LIMITROFE
Total	37		-0.69	25	PROMEDIO
7 (Inmediato)	8		0.11	54	PROMEDIO
8 (Tardía)	9		0.33	63	PROMEDIO
Reconocimiento Oral	15		0.7	75	PROMEDIO ALTO
Memoria Visual					
Figura compleja de Rey-O ^d					
Inmediata	15		-0.19	43	PROMEDIO
Lenguaje					
Denominación (BNT) ^d	47		-2.83	<1	ALTERADO
Lectura (Relato de mi abuelo)	42 Seg. 2 Errores				
Visuoespacial/parietal					
Copia Figura de Rey-O ^d	26.5		-0.19	18	PROMEDIO BAJO
Aritmética WAIS-III ^e	8			53-65	PROMEDIO
Dibujo del reloj	2/3				
Funciones Ejecutivas/frontal					
Fluidez ^d					
Verbal (FAS)	27		-0.68	25	PROMEDIO
Semántica (Cowa)	49		1.07	85	PROMEDIO ALTO
Trail making test ^d					
Parte A (frontal-visuoespacial)	77 Seg		-2.38	<1	ALTERADO
Parte B	D/C			<1	ALTERADO
Frontal Assesment Battery ^f	13		-1.77	4	LIMITROFE
STROOP					
Color	96			44	PROMEDIO
Color Palabra	55			<1	ALTERADO
Velocidad psicomotora					
Escritura del Alfabeto	D/C				ALTERADO
Series Grafomotoras	Error en las series				ALTERADO
Velocidad Motora					
Pegboard					
Mano Dominante	108 Seg			<1	ALTERADO
Mano no Dominante	166 Seg			<1	ALTERADO
Estado de ánimo					
YESAVAGE	3				NORMAL
Neurológico					
Escala de Hachinski	4				TRAST. DEGENERAT.
Escala Lawton					
Previo	14-0-0-0				FUNCIONALIDAD
Actual	14-0-0-0				CONSERVADA

memoria, la conducta y el afecto. El síntoma inicial fue anomia, el cual fue progresivo y afectó posteriormente la comprensión. Adicionalmente, presentó deterioro marcado en las AVDL y alteraciones leves del ABC.

El examen físico evidenció las alteraciones de las funciones mentales superiores (FMS) como prosopagnosia, dificultades en la comprensión del lenguaje y la presencia de reflejos de liberación frontal; y la RM de cerebro reveló la presencia de atrofia cortical de predominio temporal izquierdo. La evaluación cognoscitiva se realizó cumpliendo con las normas establecidas para tal fin, utilizando instrumentos estandarizados y mundialmente conocidos y en un ambiente libre de estímulos distractores. Este proceso se dividió en dos etapas: la primera etapa, en la cual se obtuvo el perfil sociofamiliar y la percepción de la familia sobre la situación del paciente; y una segunda etapa en la cual se efectuó una evaluación completa de las funciones mentales superiores donde se aplicaron las pruebas específicas para cada dominio cognoscitivo. Teniendo en cuenta su historia clínica y el perfil neurocognoscitivo de la paciente se diagnosticó con un síndrome demencial, una demencia frontotemporal, demencia semántica. Dentro del análisis cualitativo que se obtuvo de la evaluación, se observaron alteraciones en la comprensión tanto de órdenes sencillas como complejas, la presencia además de ecolalia, parafasias, circunloquios, habla desorganizada (ensalada de palabras) y neologismos. Todas estas alteraciones se evidenciaron tanto en el lenguaje espontáneo, en la prueba de denominación de Boston, en la prueba de lectura del relato del abuelo, en el FAS-COWA y en los tests de tamizaje principalmente. En la prueba de la figura compleja de Rey se evidenció apraxia visuoconstruccional. En el test de aprendizaje verbal se obtuvo una curva de aprendizaje plana e improductiva, en donde no se favorecieron los procesos de consolidación ni de evocación de la información. Finalmente es importante mencionar que se presentó un síndrome disejecutivo marcado, ya que la paciente falló en todas las pruebas que miden la flexibilidad cognoscitiva, la velocidad motora y psicomotora, la atención alternante, entre otras.

CASO 4. Degeneración corticobasal

JA paciente que acudió a la clínica de memoria por presentar un cuadro distónico cervical en MSD

y en región peribucal en manejo con clonazepam y biperideno desde hace aproximadamente 10 años. Se había manejado con toxina botulínica 100U con parcial mejoría. Remitido a este servicio por presentar desde hace 1 año síntomas amnésicos (olvidos y repeticiones frecuentes) dificultades en el manejo de sus finanzas, pérdida de objetos, torpeza, entre otras lo cual le afecta su desempeño en las AVDL, no obstante, las actividades del ABC están conservadas. Perfil tiroideo, vitamina B12 y ácido fólico normales. VDRL NR. Se le realizó una RM de cerebro en el 2008 la cual evidenció cambios importantes de volumen en los lóbulos parietales de predominio izquierdo; disminución importante en la intensidad de señal de los núcleos de la base con especial compromiso de ambos putámenes (Figuras 1 y 2). Dentro del examen físico se encontró a un paciente despierto, apático, pobre contacto visual. Se evidencia distonía cervical y compromiso peribucal leve, con apraxia leve y alteraciones fonéticas en el lenguaje. PC: AV disminuida, corregida con FX; movimientos oculares normales, resto normal. Fuerza 5/5. RTM ++/++++ simétricos. Marcha con movimientos distónicos MSD. Durante la escritura posiciones distónicas en el MSD. Alteración importante en la sensibilidad cortical. Dentro de la valoración neuropsicológica se realizaron los siguientes hallazgos (Tabla 2).

Dentro del análisis cualitativo se resalta que el paciente colaboró con la ejecución de las diferentes pruebas pero se mostró desmotivado, no estableció contacto visual durante la mayoría de la sesión y se mostró un poco irritable en algunas ocasiones. De otra parte, en la figura compleja de Rey el paciente omitió muchos de los elementos que la componen, además que no guardó las proporciones espaciales ni de tamaño, ni de forma; lo cual evidencia sus dificultades en las praxias visuoconstruccionales. En el test de denominación de Boston, cometió un total de 22 errores, de los cuales recuperó 3 palabras con la clave semántica, 18 con la clave fonológica y solo 1 palabra no fue recuperada con ninguna clave. Con relación a la fluidez verbal, se debe mencionar, que aunque el desempeño del paciente fue normal, su ejecución en la fluidez fonológica estuvo un poco por debajo de la ejecución en la fluidez semántica, y además se presentaron siete intrusiones. Continuando con otros aspectos lingüísticos es relevante mencionar que se observó en el paciente una alteración fonética leve.

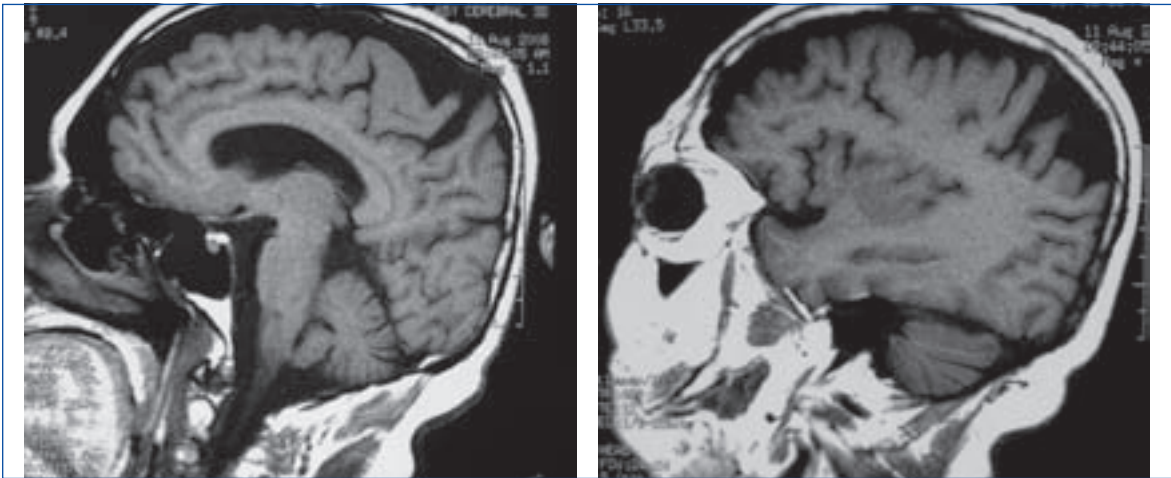


FIGURA 1.

RESONANCIA MAGNÉTICA. CASO 4. LESIONES EN LÓBULOS PARIETALES.

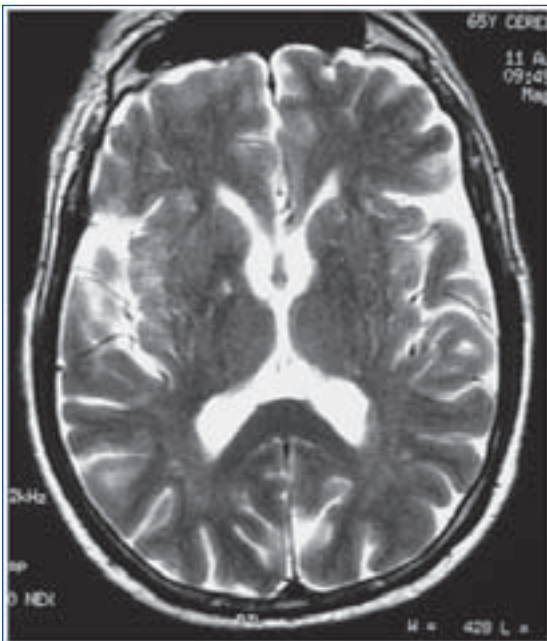


FIGURA 2.

CASO 4. LESIÓN DE LOS NÚCLEOS DE LA BASE.

Se destaca, por otra parte, que su memoria verbal y aprendizaje están conservados, ya que en la prueba de memoria verbal se observó, una curva de aprendizaje ascendente y productiva, la cual favoreció los procesos de consolidación y evocación de la información tanto a corto como a largo plazo.

DISCUSION

Los casos expuestos fueron valorados en la clínica de memoria siguiendo las normas establecidas internacionalmente, dentro del protocolo se aplicaron pruebas específicas para cada dominio cognoscitivo, utilizando baremos estandarizados para población latinoamericana. No sobra mencionar también que, dentro de las funciones evaluadas están las referentes al lóbulo frontal o funciones ejecutivas, para las que se usaron pruebas específicas ampliamente utilizadas en el estudio de las demencias. Todas las pruebas neuropsicológicas aplicadas han servido ampliamente en el mundo como unas herramientas de gran utilidad dentro del diagnóstico diferencial entre estas demencias y muchas otras entidades cognoscitivas, por lo cual se destaca su uso también en el estudio de las patologías del anciano (14). Para poder hacer el diagnóstico diferencial hay que tener presente que las distintas presentaciones clínicas de las demencias frontotemporales, se asocian con una atrofia del lóbulo frontal del cerebro. Sin embargo, con el progreso de la enfermedad, los pacientes con demencia frontotemporal desarrollan un deterioro cognoscitivo global; con compromiso inicial y en mayor medida, del lenguaje y del comportamiento; y posteriormente, de la memoria y la atención, entre otras funciones mentales superiores (15). No obstante hay que mencionar que los déficits neuropsicológicos son variables dependiendo del estadio de la enfermedad (16).

TABLA 2. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DEL CASO 2.

PRUEBA	PUNTUACION	PUNT. Z	%	COMENTARIO
Queja de Memoria				
Paciente	23/45			QUEJA MODERADA
Familiar	31/45			
Orientación				
WMS-IIIa	12	-2.5	1	ALTERADO
MMSEb	25	-2.14	2	ALTERADO
Inteligencia Premórbida				
NART-Rc	124			SUPERIOR
Atención				
WMS-III Digit Span				
Adelante (Atención)	Max= 6 P=9	0.75	77	PROMEDIO ALTO
Atrás (Memoria Trabajo)	Max= 4 P=5	-0.59	27	PROMEDIO
Total	14	0.05	48	PROMEDIO
Memoria Verbal				
RALVT: 1 (Atención) ^d	5	-0.12	45	PROMEDIO
Total	49	1.16	87	PROMEDIO ALTO
7 (Inmediato)	13	2.06	98	MUY SUPERIOR
8 (Tardía)	6	-0.21	58	PROMEDIO
Reconocimiento Oral	12	0.57	72	PROMEDIO
Memoria Visual				
Figura compleja de Rey-Od				
Inmediata	3	-1.8	4	LIMITROFE
Lenguaje				
Denominación (BNT) ^d	38	-5.74	<1	ALTERADO
Lectura (Relato de mi abuelo)	80 Seg. 0 Errores			
BDAE	2/5			ALTERADO
Visuoespacial/parietal				
Copia Figura de Rey-Od	21	-2.32	1	ALTERADO
Aritmética WAIS-IIIe	9		39-52	PROMEDIO
Dibujo del reloj	4/5			
Funciones Ejecutivas/frontal				
Fluidez ^d				
Verbal (FAS)	30	-0.99	17	PROMEDIO BAJO
Semántica (Cowa)	37	-0.41	34	PROMEDIO
Trail making test ^d				
Parte A (frontal-visuoespacial)	138 Seg	-8.5	<1	ALTERADO
Parte B	D/C		<1	ALTERADO
Frontal Assesment Battery ^f	10	-5.25	<1	ALTERADO
STROOP				
Color	110		76	PROMEDIO ALTO
Color Palabra	51		2	ALTERADO
Velocidad psicomotora				
Escritura del Alfabeto	72 Seg. 0 Errores			ALTERADO
Series Grafomotoras	1 Error			
Velocidad Motora				
Pegboard ^d				
Mano Dominante	148 Seg		<1	ALTERADO
Mano no Dominante	167 Seg		<1	ALTERADO
Estado de ánimo				
YESAVAGE	9			DEPRESION LEVE
Neurológico				
Escala de Hachinski	4			TRAST. DEGENERATIVO RIESGO DE CAIDAS
Escala de Tinnetih,i	22			
Escala Lawton				
Previo	11-0-0-3			FUNCIONALIDAD CONSERVADA
Actual	10-0-0-3			

Es importante conocer estas enfermedades, ya que de esta forma se pueden diagnosticar a tiempo, y así, comenzar un tratamiento tanto farmacológico como no farmacológico. La terapia farmacológica, por su parte, ayuda en el tratamiento de diversos síntomas, tales como las alteraciones comportamentales, mientras que el no farmacológico, incluye el tratamiento del paciente, la familia y los cuidadores; de tal manera que se manejan diversos aspectos con el fin de lograr la calidad de vida del paciente y quienes lo rodean.

REFERENCIAS

1. **GROSSMAN M.** A multidisciplinary approach to Pick's disease and frontotemporal dementia. *Neurology* 2001; 56.
2. **WSZOLEK ZK, TSUBOI Y, GHETTI B, PICKERING-BROWN S, BABA Y, CHESHIRE WP.** Frontotemporal dementia and parkinsonism linked to chromosome 17 (FTDP-17). *Orphanet J Rare Dis* 2006;1:30.
3. **GRAFF-RADFORD NR, WOODRUFF BK.** Frontotemporal dementia. *Semin Neurol* 2007:48-57.
4. **MCKHANN GM, ALBERT MS, GROSSMAN M, MILLER B, DICKSON D, TROJANOWSKI JQ.** Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: Report of the work group on frontotemporal dementia and Pick's disease. *Archives of Neurology* 2001; 58, 1803-1809.
5. **HODGES JR.** Frontotemporal dementia (Pick's disease): clinical features and assessment. *Neurology* 2001;56(Suppl):S6-10.
6. **BRUCE V, YOUNG A.** Understanding face recognition. *British Journal of Psychology* 1986;77, 305-327.
7. **GELDMACHER D.** Differential diagnosis of dementia syndromes. *Clin Geriatr Med* 2004;20: 27-43.
8. **MESULAM M.** Primary Progressive Aphasia -A Language-Based Dementia. *Neurol J Med* 2003; 1535-1542.
9. **CLARK D, CHARUVA STRA A, MILLER B, SHAPIRA J, MENDEZ M.** Fluent versus nonfluent primary progressive aphasia: A comparison of clinical and functional neuroimaging features. *Brain and Language* 2005;94: 54-60.
10. **TWAMLEY E, BONDI M.** Differential Diagnosis in Dementia. En J. H. Ricker (Ed.) *Differential Diagnosis in Adult Neuropsychological Assessment*. New York Springer Publishing Company 2004:276-313.
11. **MUMMERY CJ, PATTERSON K, WISE RJS, VANDENBERGH R, PRICE CJ, HODGES JR.** Disrupted temporal lobe connections in semantic dementia. *Brain* 1999;122:61-73.
12. **HUEY ED, GOVEIA EN, PAVIOL S, ET AL.** Executive dysfunction in frontotemporal dementia and corticobasal syndrome. *Neurology* 2009;72:453-459.
13. **KAWAHIRA K, NOMA T, LIYAMA J, ET AL.** Improvements in limb kinetic apraxia by repetition of a newly designed facilitation exercise in a patient with corticobasal degeneration. *International Journal of Rehabilitation Research* 2009, 32 No 2.
14. **RAMI L, SERRADELL M, BOSCH B, VILLAR A & MOLINUEVO JL.** Valores Normativos De Tests De Función Cognitiva Frontal Para La Población Mayor De 60 Años. *Rev Neurol* 2007; 45: 268-271.
15. **ARVANITAKIS Z.** Update on Frontotemporal Dementia. *The Neurologist* 2010;16(1).
16. **KERTESZ A, DAVIDSON W, MCCABE P, MUNOZ D.** Behavioral Quantitation Is More Sensitive Than Cognitive Testing in Frontotemporal Dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2003;17:223-229.