Centro Universitario
Cardenal Cisneros

TRABAJO FIN DE MÁSTER

Propuesta de intervención neuropsicológica para demencia frontotemporal variante conductual en paciente y familia

Laura Marín Cuesta

Directora: Carmen Soria

Máster en Psicología General Sanitaria
Centro Universitario Cardenal Cisneros
Universidad de Alcalá
Año 2020

ÍNDICE **PÁGINA**

1. RESUMEN……3
2. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN DEL TEMA ELEGIDO……..……3
3. OBJETIVOS E HIPÓTESIS.……..4
3.1. Objetivos generales……..…….…5
3.2. Objetivos específicos. ……..…….5
4. MARCO TEÓRICO. ……..……...5
4.1. Métodos de búsqueda d ela información...……..…….5
4.2. Diferencias entre el envejecimiento sano y patológico.……..……5
4.3. Características de las demencias……..……7
4.3.1. Características de la demencia frontotemporal (DFT)…….……..9
4.4. Características de la demencia frontotemporal variante conductual……9
4.4.1. Manifestaciones clínicas de la demencia frontotemporal variante conductual…….……14
4.4.2. Prevalencia y curso de la demencia frontotemporal variante conductual……16
4.4.3. Importancia de las funciones ejecutivas en la demencia frontotemporal variante conductual……..……17
4.5. Repercusión en el entorno……19
4.6. Abordaje terapéutico en las demencias frontotemporales……20
4.6.1. Intervención con pacientes. ……..20
4.6.2. Intervención con familias……20
5. PROPUESTA DE INTERVENCIÓN.……21
5.1. Presesentación de la propuesta.……21
5.2. Objetivos concretos que persigue la propuesta……..21
5.2.1. Objetivos terapéuticos con los pacientes……21
5.2.2. Objetivos los familiares……22
5.3. Contexto en el que podría aplicarse la propuesta……22
5.4. Metodología y recursos…..……22
5.5. Evaluación inicial del paciente……..……23
5.5.1. Entrevista y valoración inicial del paciente. ……23
5.5.2. Evaluación neuropsicológica del paciente con pruebas específicas……24
5.5.3. Criterios de inclusión y exclusión. ……28
5.6. Módulo de intervención neuropsicológica ……29
5.6.1. Rehabilitación neuropsicológica de los déficits en funciones ejecutivas…… 29

5.6.2. Estimulación cognitiva para mantenimiento de atención……...34
5.6.3. Estimulación cognitiva para mantenimiento del lenguaje……. 35
5.6.4. Estimulación cognitiva para el mantenimiento de la memoria……..37
5.7. Módulo de intervención con la familia: actividades. ……. 38
5.8. Cronograma de la aplicación. ……..41
5.8.1. Fase de preadmisión.…… 42
5.8.2. Fase de evaluación neuropsicológica……42
5.8.3. Fase de intervención neuropsicológica……42
5.8.4. Evaluación de la eficacia del programa……43
6. CONCLUSIONES…….…….45
7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS……46
8. ANEXOS……...…5 1
9. DECLARACIÓN DE AUTENTICIDAD……57

1. RESUMEN.

Introducción: El conocimiento de los síntomas, neuroanatomía y prevalencia de la demencia frontotemporal resulta fundamental para una concienciación social y la puesta en marcha de recursos que atiendan las necesidades específicas de estos pacientes y sus familiares durante todo el proceso de la enfermedad.

Desarrollo: Se ha propuesto una evaluación e intervención neuropsicológica de la demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc) basada en los datos publicados hasta el momento sobre su etiología, evaluación y diagnóstico recogiendo también la prevalencia e intervención clínica hasta la fecha.

Conclusiones: La prevalencia de las demencias se prevé en aumento en los próximos años teniendo en cuenta la pirámide poblacional española, lo que puede suponer un coste sanitario importante. Aun así, escasean los tratamientos disponibles en la práctica clínica para subtipos de demencia como la frontotemporal variante conductual a pesar de tener características muy perturbadoras para la familia. En consecuencia, resulta necesario el desarrollo de programas de intervención que aborden los síntomas de la DFT de forma global.

ABSTRACT.

Introduction: The knowledge of the symptoms, neuroanatomical patterns and prevalence of the frontotemporal dementia behavioral variant (FDTvc) seems essential to create social awareness and develop therapeutic resources to attend the specific demands these patients and their relatives show during the illness.

Methods: There is a neuropsychogical evaluation and intervention proposal oriented to the FDTvc based on the research data available nowadays regarding its etiology, evaluation and diagnosis.

Conclusions: Our population pyramid predicts the increase of dementia in Spain. Moreover, some of the FDTvc symptoms are very perturbating for patients and their families. Therefore, it is necessary to develop intervention programs to offer patients and their relatives their best possible autonomy.

PALABRAS CLAVE: demencia frontotemporal variante conductual; intervención neuropsicológica; lesión frontal; funciones ejecutivas; desinhibición.

KEYWORDS: frontotemporal lobar degeneration; neuropsychological intervention; frontotemporal dementia behavioral variant; facial recognition; disinhibition.

2. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN DEL TEMA ELEGIDO.

Las demencias suponen no solo un coste psicológico, económico y emocional a nivel personal para el paciente y su familia sino también estatal ya que es la enfermedad crónica que provoca mayor dependencia. La Sociedad Española de Neurología (SEN) en 2017 aportó dos datos en este sentido muy claros:

- El efecto aumentativo de la demencia en la morbilidad, mortalidad, discapacidad y dependencia de los pacientes, con una importante disminución de la calidad de vida y la supervivencia.
- El coste del paciente por enfermedad de Alzheimer anual, estimado entre 27.000 y 37.000 euros. Ya en 2010, según Lillo y Leyton (2016), el coste de la demencia en España sobrepasó los 16.000 millones de euros, suponiendo el 15% del gasto sanitario total público y privado (99.899 millones de euros) aproximadamente.

Una esperanza de vida mayor al alza (82,9 años en varones y 87,7 años en mujeres según el INE en 2017), los avances sanitarios y mejoras en la alimentación, elevan la población de la tercera edad hasta el punto de igualar, en los próximos años, el número de personas jóvenes (Instituto Nacional de Estadística o INE, 2017). Esto conllevará un incremento en la prevalencia de las demencias, que aumentan progresivamente con la edad y representan un 5-10% de las personas mayores de 65 años y un 20-40% de los mayores de 80 años (Carazzo, 2001; Garre-Olmo, 2018),

En respuesta a esta creciente demanda, se han creado algunas asociaciones y programas para abordar las necesidades de los pacientes, fundamentalmente para las demencias asociadas a enfermedad de Alzheimer y Parkinson que cuentan con varios programas de apoyo promovidos por la Comunidad de Madrid (Fundación Reina Sofía o FRS, 2012).

Sin embargo, la detección precoz e intervención de las demencias aún hoy muestra múltiples carencias (Gangadharan, 2017). Según la SEN (2017) y Garre-Olmo (2018) un porcentaje de casos queda sin diagnosticar. Por otro lado, Carazzo (2001) señala que “únicamente el 4% de las consultas de tipo neurológico atendidas por el médico de familia se ocupan en el diagnóstico o seguimiento de esta enfermedad”.

Los esfuerzos por diseñar intervenciones se han focalizado en la demencia por enfermedad de Alzheimer que representa el 60% del total de demencias y es la más estudiada hasta la fecha (FRS, 2012; INE, 2015; SEN, 2017). No obstante, existen

afectados de demencia vascular (el 20-30%) y frontotemporal (el 1,6%) para los que no hay un tratamiento. Aunque pueda parecer inicialmente que el número de casos que representa la demencia frontotemporal es poco significativo, si tenemos en cuenta estudios demográficos sobre demencias de inicio precoz, su porcentaje se eleva al 18,1% (SEN, 2017; Bruna, 2018) apareciendo en torno a los 50-60 años (Lillo y Leyton, 2016).

Este trabajo se centra en las demencias frontotemporales por varios motivos.

En primer lugar, la escasez de intervenciones neuropsicológicas clínicas a pesar de la severidad de sus síntomas, altamente perturbadores para el paciente y su familia. Si bien se puede encontrar en la bibliografía científica publicaciones recientes sobre esta demencia, reflejando avances en su investigación, éstas suelen versar sobre sus aspectos etiológicos como los biomarcadores o los resultados de técnicas de neuroimagen (Josephs, 2010). En este sentido, se han aunado los hallazgos recientes más relevantes para diseñar esta propuesta de evaluación e intervención.

En segundo lugar, el infradiagnóstico que apuntan algunos autores dificultando el acceso del paciente a su tratamiento. Lillo y Leyton (2016) señalan que la DFT podría representar el 20-25% de todos los casos de demencia en mayores de 65 años, y ser la causa más común en los menores de esta franja de edad (Toribio-Díaz y Morera-Guitart, 2008). Esta cifra dista mucho de los pacientes que llegan a recibir el diagnóstico de DFT (1,6%). Por esta razón, la propuesta incluye un protocolo de evaluación amplio que permita detectar los estados iniciales de demencias, derivar aquellos casos para los que ya haya un recurso especializado e intervenir sobre los cuadros de demencia frontotemporal variante conductual.

En tercer y último lugar, las necesidades psicológicas no cubiertas de los familiares de los pacientes con demencia frontotemporal. A pesar de haber evidencias en la investigación y datos divulgados por organismos públicos como el IMSERSO (2005) acerca del impacto de las demencias en la salud de los familiares con los consiguientes costes sanitarios, éstos no son incluidos en los programas de tratamiento. En esta propuesta los familiares reciben terapia psicológica grupal para mejorar los síntomas asociados al cuidado que repercutirán en una mejor comunicación y atención al paciente.

3. OBJETIVOS E HIPÓTESIS.

3.1. Objetivos generales.

I. Diseñar una propuesta de detección precoz e intervención neuropsicológica en pacientes con demencia frontotemporal variante conductual.

3.2. Objetivos específicos.

I. Fomentar la calidad de vida y autonomía del paciente y su familiar durante el mayor tiempo posible durante el proceso de la enfermedad.
II. Intervenir a nivel neuropsicológico sobre los síntomas de afectación frontal (haciendo énfasis en la desinhibición y cognición social) para frenar su deterioro en los estadios iniciales.
III. Trabajar a nivel terapéutico con la familia para concienciar sobre los síntomas de la enfermedad y reducir el estrés secundario que pueda incluso acentuar el curso de ésta.
IV. Evaluar la eficacia del programa.

4. MARCO TEÓRICO.

4.1. Método de búsqueda de información.

El presente trabajo pretende recoger toda la información reciente (desde 2014 hasta la actualidad) disponible tanto en inglés como en español, sobre la sintomatología clínica, prevalencia, métodos de evaluación y tratamientos para la demencia frontotemporal. Por ello, se ha revisado la bibliografía publicada en bases de datos de psicología como “PsycInfo” y revistas científicas de psicología y neurología dando prioridad a aquellas que han estudiado población española.

4.2. Diferencias entre el envejecimiento sano y patológico.

Nuestras estructuras cerebrales mutan con el paso del tiempo en función de nuestra herencia y el estilo de vida que llevamos. El grado y forma en que nos estimula cognitivamente la actividad diaria que realizamos, la frecuencia con la que practicamos ejercicio o los hábitos de alimentación que tenemos influyen en nuestra maduración cognitiva (Andel, Crowe y Pedersen, 2008; Hughes y Ganguli, 2010 en Bruna, 2018). Junto a esta modificación estructural, se produce una evolución funcional, es decir, un cambio en la forma que tiene nuestro cerebro de procesar la información. Como consecuencia, se han encontrado en las pruebas de neuropsicología diferencias en el rendimiento cognitivo típicas de cada grupo de edad, observándose ciertas pérdidas de

capacidades en la tercera edad que formarían parte de lo que denominamos envejecimiento sano.

Algunos de estos cambios observados son:

- Cambios neuroanatómicos como la disminución del peso y del volumen cerebral global en diferentes áreas del cerebro (Tisserand y Joles, 2003) que siguen un patrón anteroposterior, viéndose más afectadas las regiones frontales.
- Cambios neuropsicológicos como enlentecimiento general en la velocidad con la que procesamos la información y disminución de estrategias para mejorar el aprendizaje, viéndose deteriorada la memoria declarativa. En cuanto a las capacidades atencionales, se ha observado mayor dificultad para ignorar la información irrelevante o alternar la atención cuando hay varias demandas simultáneas.
- Dificultades en tareas que implican la manipulación activa, la reorganización o integración de los contenidos de la memoria de trabajo.
- Disminución en la formación de conceptos, abstracción y flexibilidad mental, especialmente a partir de los 70 años (Salthouse, 2010).
- Cierta pérdida de fluidez verbal, posiblemente mediada por la pérdida auditiva.
- Deterioro en las funciones visoconstructivas mientras que las visoespaciales estarían preservadas.

Por tanto, no hablamos de envejecimiento patológico (demencia) hasta que los cambios son tan significativos que producen interferencia en la vida cotidiana de la persona, existiendo un período de transición entre ambos estados, denominado deterioro cognitivo leve (DCL) (Bruna, 2018). Este deterioro cognitivo leve consistiría en quejas cognitivas no explicables por la edad que no impiden la autonomía del sujeto ni cumplen criterios de demencia. Sin embargo, se ha demostrado que es un factor de alto riesgo para el desarrollo de demencias y por ello, se han creado criterios diagnósticos que distinguen unos tipos según la alteración de la memoria (subtipo amnésico o no amnésico) y el número de dominios cognitivos alterados (Bruna, 2018). Aun con estos avances, su detección sigue suponiendo un reto por la heterogeneidad y sutilidad de los síntomas.

Es importante conocer estos tres estados de envejecimiento para determinar el momento y tipo de intervención neuropsicológica que puede ser necesaria.

4.3. Características de las demencias.

Una demencia es aquel síndrome plurietiológico que implica un deterioro intelectual respecto a un nivel previo, por lo general crónico, pero no necesariamente irreversible ni progresivo (Molinuevo y Peña-Casanova, 2009; Viñuela y Olazarán, 2009).

Actualmente, el término demencia se ha sustituido en la última edición del Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales o DSM-5 (APA, 2013) por el de trastorno neurocognitivo (TNC) mayor o leve, según el grado de alteración e interferencia, e incluye varios subtipos atendiendo a su etiología. Bajo esta categoría diagnóstica se esconden un conjunto de síndromes que cumplen los siguientes criterios:

A. Suponen una alteración respecto al nivel de funcionamiento previo como mínimo en **un** dominio cognitivo: atención, aprendizaje y memoria, cognición social, funcionamiento ejecutivo, lenguaje, sistema perceptivo-motor.
B. Interfieren con la vida cotidiana (en el caso del TNC mayor, no habiendo interferencia en el TNC leve).
C. Los déficits cognitivos no ocurren exclusivamente en el contexto de un delirium (donde sí hay una afectación de la conciencia) ni son atribuibles de forma primaria a la presencia de otros trastornos mentales (por ejemplo, trastorno depresivo mayor).

Existen varias clasificaciones de tipos demencias en función de la severidad (mínimas, ligeras, moderadas o severas), el pronóstico (reversibles o irreversibles) o la etiología (primarias o secundarias). No obstante, se resumen a continuación los principales tipos según la clasificación anatomopatológica que ofrece una visión global más clara sobre las áreas del sistema nervioso alteradas y las consecuencias de esta afectación en el comportamiento.

DEMENCIAS

	LOCALIZADAS			GLOBALES
	CORTICALES	SUBCORTICALES	AXIALES	
Tipos	• Alzheimer • Frontotemporal • Creutzfeld-Jakob • Cuerpos de Lewy	• Parkinson • Huntington • VIH	• Wernicke-Korsakoff	• Vasculares o mixtas
Deterioro principal	Funciones cognitivas: • Lenguaje: Afasia, anomia y/o parafasia Cognitivos: Síndrome afaso - agnósico-apráxico.	Síntomas motores: • Habla: Disartria, hipofonía. • Postura: encorvada, extendida. • Movimientos: rigidez, temblor, distonías. • Velocidad motora: lentitud.	Síndrome amnésico: • Memoria. • Zonas de asociación. • Anosognosia. • Desorientación temporoespacial. Cierta confabulación.	Deterioro en la memoria y otras dos funciones cognitivas. Deterioro fluctuante, escalonado o por brotes.
Área afectada	Córtex	Ganglios basales. Tálamo. Mesencéfalo.		Lesiones radiológicas de naturaleza focal.
Neuro-transmisor implicado	Acetilcolina	Dopamina (en Parkinsno). GABA (en Huntingon)		

Tabla 1. Clasificación de tipos de demencias (Bruna, 2018).

4.3.1. Características de la demencia frontotemporal (DFT).

La demencia frontotemporal es un trastorno neurocognitivo que además tiene un comienzo insidioso y una progresión gradual de las siguientes alteraciones (Junqué y Barroso, 2009):

- Cambios **comportamentales**:
  - Desinhibición del comportamiento que puede verse reflejado cuando la persona realiza conductas no apropiadas en ese contexto, desde realizar comentarios de contenido agresivo o sexual o aproximaciones excesivas a cometer actos impulsivos como gastos excesivos o abuso de sustancias. En algunos pacientes se han descrito conductas de ludopatía o hiperreligiosidad como primera manifestación de una demencia frontotemporal variante conductual (Matarrubia, 2013) así como conductas sociopáticas y delictivas como violaciones de las normas de tráfico o asaltos físicos (González, 2005).
  - Apatía o inercia manifestada por un aplanamiento emocional ante situaciones estresantes o que antes sí le preocuparan (asuntos laborales, familiares o sociales), falta de iniciativa para tomar decisiones o realizar acciones.
  - Pérdida de simpatía o empatía: falta de reactividad o frialdad emocional fruto de las alteraciones en la cognición social.
  - Comportamiento conservador, estereotipado o compulsivo y ritualista: tendencia a repetir ciertos actos motores.
  - Hiper o hipo oralidad y/o cambios dietéticos (preferencia por alimentos dulces o por un tipo fijo de alimento) posiblemente relacionados con una disfunción hipotalámica (Woolley, 2007).
  - Declive en cognición social y/o funcionamiento ejecutivo: Este déficit implicaría dificultades para intuir las intenciones de los demás, entender situaciones sociales que requieran un juicio moral o identificar los dobles sentidos (metáforas, sarcasmo). Algunos autores como Muñoz (2005) y Tabernero (2016) creen que ésta es la manifestación más precoz de su variante conductual, pudiendo ser debida a la dificultad en identificar expresiones faciales, reconocer emociones (especialmente las negativas como el miedo, la tristeza o la ira) y procesar esta información.

- Cambios en el **lenguaje**:
  - Declive en expresión, denominación, búsqueda de palabras, gramática, comprensión.

También puede existir una alteración moderada en el **aprendizaje, la memoria y las funciones perceptivo-motoras**.

De esta forma, la categoría nosológica "demencia frontotemporal" (DFT) engloba un conjunto heterogéneo de cuadros con alteraciones en mayor o menor grado en las funciones ejecutivas y/o en el lenguaje.

En cuanto a su anatomía patlógica, se ha encontrado relación entre los diferentes estadios evolutivos de la DFT según el nivel de afectación En estadios leves, la atrofia bilateral se evidencia en regiones del lóbulo frontal (rostromedial, dorsolateral y orbitofrontal), cíngulo anterior, ínsula anterior y áreas subcorticales (estriado ventral y tálamo dorsomedial). A medida que avanza la enfermedad, esta atrofia se extiende hacia áreas más posteriores como la ínsula posterior y los lóbulos temporal y parietal (Seely, 2008; Whitwell, 2009). Basándose en estos hallazgos acerca del proceso neurodegenerativo, esta propuesta incluye tanto rehabilitación neuropsicológica de las funciones cognitivas alteradas como mantenimiento de las funciones preservadas en un inicio (atención, memoria y lenguaje).

A nivel microscópico se han identificado (Castelví, Molinuelo y Blesa, 2003 en González Guerrero, 2005):

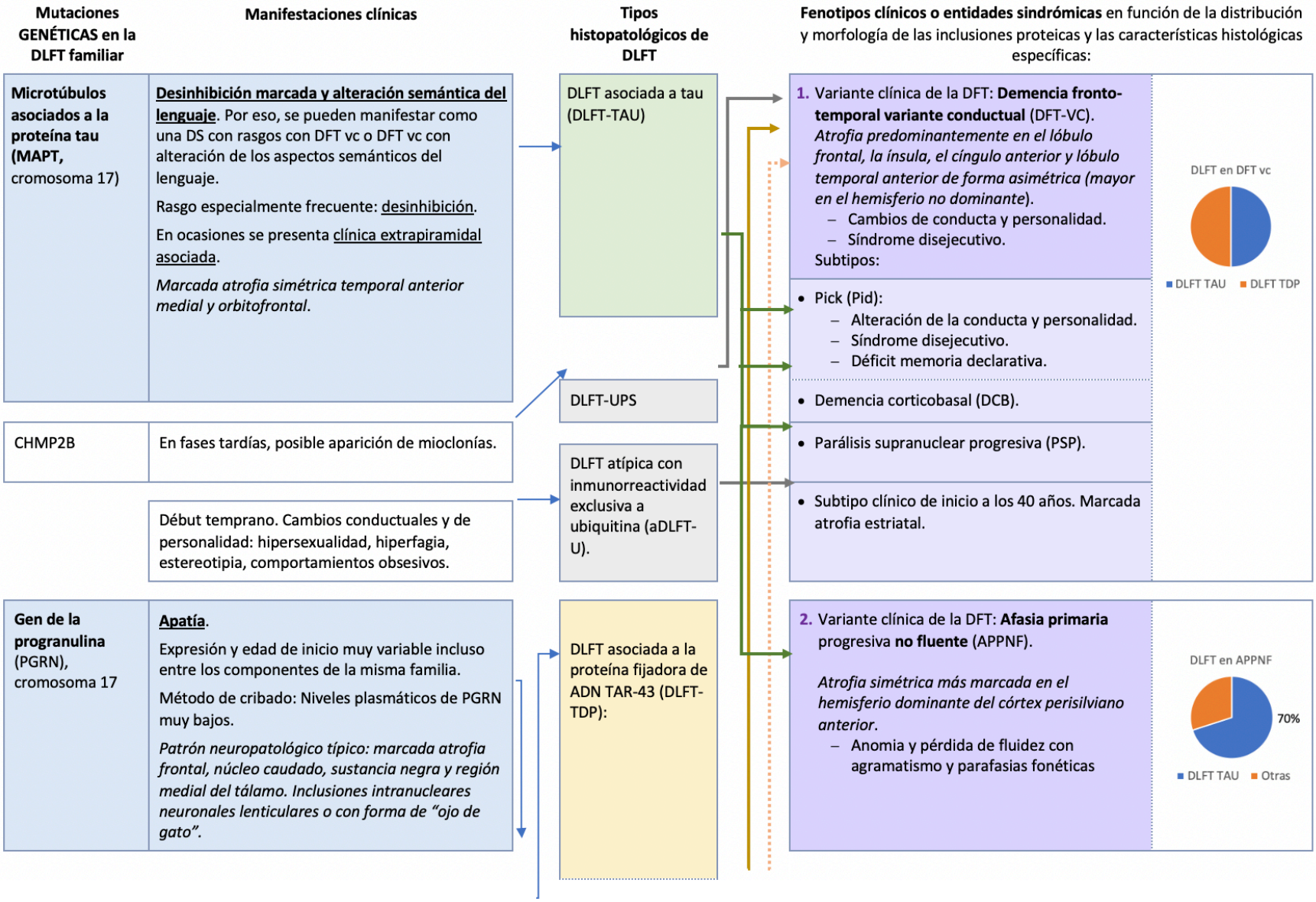
- *Inclusiones ubiquinadas* generalmente de proteína fijadora del ADN TAR 43 (TDP-43) que participa en múltiples procesos ligando ADN, ARN y otras proteínas.
- *Depósitos de proteína tau* en la forma clásica de cuerpos de Pick o como depósitos difusos de neuronas y glía.
- *Cuerpos de pick:* inclusiones globulares argirofílicas localizadas en el citoplasma de las neuronas sobretodo de la circunvolución dentada del hipocampo. Están constituidos por polímeros de proteína t.
- *Células de pick:* neuronas acromáticas tumefactas.
- Extensa *pérdida neuronal y astrocitosis* en las áreas afectadas.

En un intento de precisar el diagnóstico, se han diferenciado según el lóbulo cerebral más afectado una variante frontal (asociada a las alteraciones del comportamiento o la

personalidad) y dos variantes temporales (relacionadas principalmente con los deterioros en el lenguaje).

Estas tres variantes agrupan a su vez seis síndromes clínicos en función de los síntomas que predominan o aparecen al inicio de la enfermedad. Estos síndromes, que se exponen a continuación en el margen derecho de la tabla 2, están vinculados a un grupo heterogéneo de afecciones moleculares, caracterizadas por presentar neurodegeneración cortical con pérdida neuronal y microespongiosis de los lóbulos frontal y temporal, denominadas degeneraciones lobares frontotemporales (DLFT). De este modo, mientras que el término DFT es un concepto clínico, DLFT hace alusión a un concepto patológico (Fernández Matarrubia, 2013).

En este sentido, el avance en técnicas de neuroimagen ha permitido cuantificar la atrofia estableciendo biomarcadores útiles para su diagnóstico diferencial con otras demencias como la asociada a la enfermedad de Alzheimer (Whitwell, 2008).
Por ello se resumen en la siguiente tabla las relaciones encontradas entre ciertas mutaciones genéticas en los casos de herencia familiar, el patrón de atrofia subyacente (tipos histopatológicos) y los diferentes síndromes de demencia frontotemporal (fenotipos clínicos). Cerca del 40-50% de los pacientes puede tener historia familiar no bien definida y 10-15% de los casos están asociados con una mutación genética autosómica dominante (Josephs y cols, 2011; Lillo, 2016).


Mutaciones GENÉTICAS en la DLFT familiar
Manifestaciones clínicas
Tipos histopatológicos de DLFT
Fenotipos clínicos o entidades sindrómicas en función de la distribución y morfología de las inclusiones proteicas y las características histológicas específicas:
Microtúbulos asociados a la proteína tau (MAPT, cromosoma 17)
Desinhibición marcada y alteración semántica del lenguaje. Por eso, se pueden manifestar como una DS con rasgos con DFT vc o DFT vc con alteración de los aspectos semánticos del lenguaje.
Rasgo especialmente frecuente: desinhibición.
En ocasiones se presenta clínica extrapiramidal asociada.
Marcada atrofia simétrica temporal anterior medial y orbitofrontal.
DLFT asociada a tau (DLFT-TAU)
1. Variante clínica de la DFT: Demencia fronto-temporal variante conductual (DFT-VC).
Atrofia predominantemente en el lóbulo frontal, la ínsula, el cíngulo anterior y lóbulo temporal anterior de forma asimétrica (mayor en el hemisferio no dominante).
– Cambios de conducta y personalidad.
– Síndrome disejecutivo.
Subtipos:
DLFT en DFT vc
DLFT TAU
DLFT TDP
• Pick (Pid):
– Alteración de la conducta y personalidad.
– Síndrome disejecutivo.
– Déficit memoria declarativa.
CHMP2B
En fases tardías, posible aparición de mioclonías.
DLFT-UPS
• Demencia corticobasal (DCB).
• Parálisis supranuclear progresiva (PSP).
Début temprano. Cambios conductuales y de personalidad: hipersexualidad, hiperfagia, estereotipia, comportamientos obsesivos.
DLFT atípica con inmunorreactividad exclusiva a ubiquitina (aDLFT-U).
• Subtipo clínico de inicio a los 40 años. Marcada atrofia estriatal.
Gen de la progranulina (PGRN), cromosoma 17
Apatía.
Expresión y edad de inicio muy variable incluso entre los componentes de la misma familia.
Método de cribado: Niveles plasmáticos de PGRN muy bajos.
Patrón neuropatológico típico: marcada atrofia frontal, núcleo caudado, sustancia negra y región medial del tálamo. Inclusiones intranucleares neuronales lenticulares o con forma de "ojo de gato".
DLFT asociada a la proteína fijadora de ADN TAR-43 (DLFT-TDP):
2. Variante clínica de la DFT: Afasia primaria progresiva no fluente (APPNF).
Atrofia simétrica más marcada en el hemisferio dominante del córtex perisilviano anterior.
– Anomia y pérdida de fluidez con agramatismo y parafasias fonéticas
DLFT en APPNF
70%
DLFT TAU
Otras

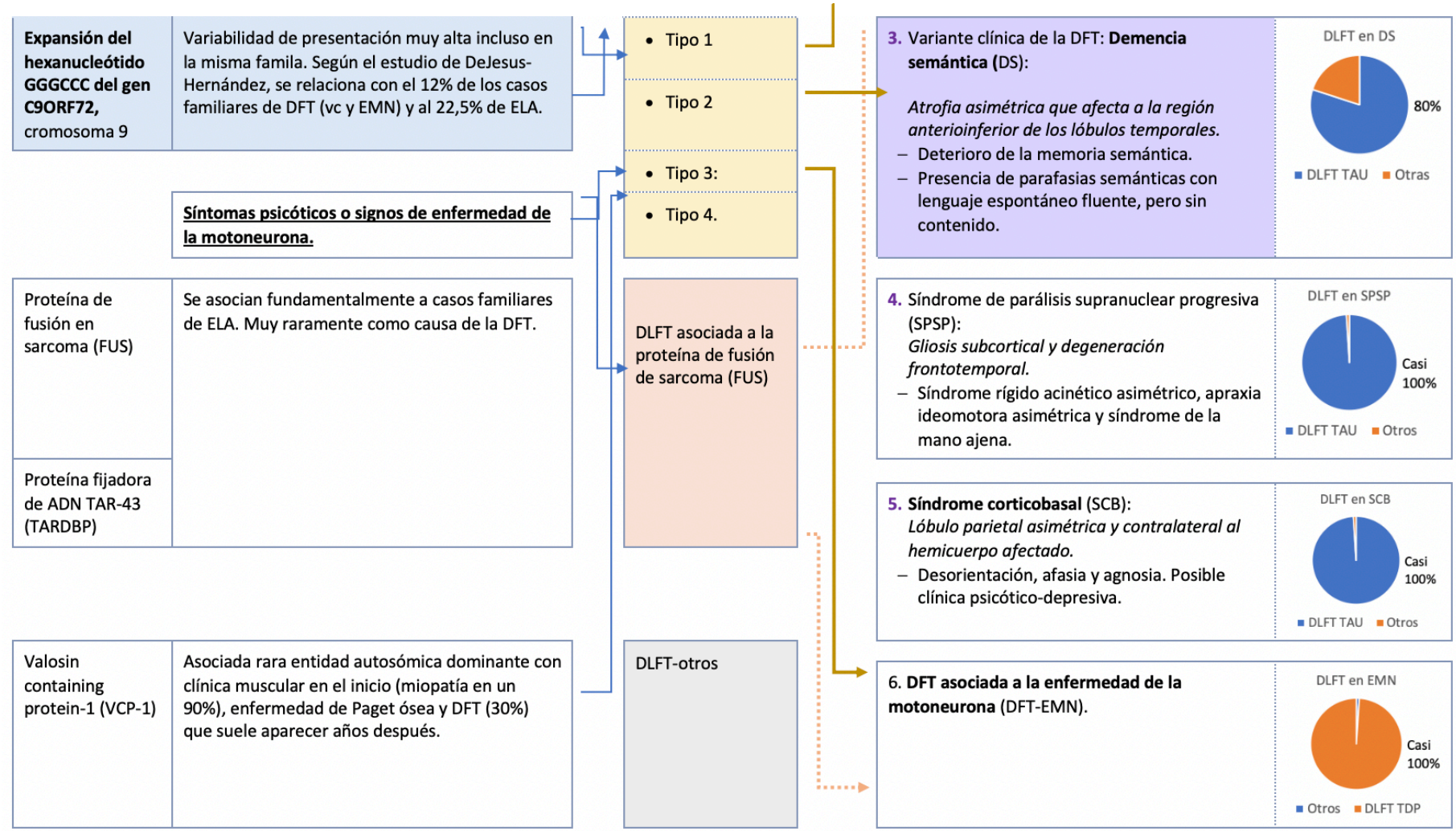


Tabla 2. Los gráficos se corresponden con los correlatos clínico-patológicos entre los síndromes de la revisión de estudios de Josephs y cols. (2011). Las mutaciones de los genes MAPT, PGRN y C9ORF72 explican la mayoría de los casos de DFT con herencia autosómica dominante

4.4. Características de la demencia frontotemporal variante conductual.

4.4.1. Manifestaciones clínicas de la demencia frontotemporal.

La DFTvc constituye el síndrome clínico más frecuente de las demencias frontotemporales (González Guerrero, 2005; F. Matarrubia, 2013 y Olga Bruna, 2018).

Se caracteriza por la aparición precoz (en los primeros 3 años desde el inicio de la enfermedad sin que haya manifestaciones claras de DFTvc) de cambios insidiosos en la personalidad y en la conducta, resultado de su afectación mayoritaria en el lóbulo frontal encargado de la autorregulación del comportamiento.

Sus síntomas se explican a continuación de acuerdo con los criterios diagnósticos de Rakowsky (2011) por ser los más reconocidos en la literatura científica (Tabernero, 2016):

I. **Enfermedad neurodegenerativa:**

El siguiente síntoma debe estar presente para cumplir criterios de DFTvc:

- Muestra deterioro progresivo de conducta y/o cognición por la observación o por la historia clínica aportada por un informante confiable.

II. Posible DFTvc:

Tres de los siguientes síntomas cognitivo/conductuales (A-F) deben estar presentes Los síntomas deben ser recurrentes o persistentes:

A. Desinhibición temprana (dentro de los 3 primeros años de presentación de síntomas) del comportamiento (uno de los siguientes síntomas A1-A3 debe estar presente):

A.1 Conducta social inapropiada.

A.2. Pérdida del decoro y modales.

A.3. Impulsividad, acciones descuidadas.

B. Apatía o inercia temprana (uno de los siguientes síntomas B1-B2 debe estar presente):

B.1. Apatía.

B.2. Inercia.

C. Pérdida temprana de la simpatía o empatía (uno de los siguientes síntomas C1-C2 debe estar presente):

C.1 Respuesta disminuida a necesidades o sentimientos de otras personas.

C.2. Disminución del interés por las relaciones interpersonales o frialdad personal.

D. Conductas perseverativas tempranas, conductas estereotipadas compulsivas/ ritualistas (uno de los siguientes síntomas D1-D3 debe estar presente):

D.1 Movimientos simples repetitivos.

D.2 Conductas compulsivas o ritualistas complejas.

D.3 Lenguaje estereotipado.

E. Hiperoralidad y cambios dietarios (uno de los siguientes síntomas E1-E3 debe estar presente):

E.1 Cambios en las preferencias alimentarias (particularmente carbohidratos).

E.2 Ingerir alimentos compulsivamente, aumento del consumo de alcohol o cigarrillos.

E.3 Exploración oral o consumo de objetos no comestibles.

F. Perfil neuropsicológico: déficits ejecutivos con relativa preservación de funciones de memoria y visuoespaciales. (todos los siguientes síntomas F1-F3 deben estar presentes):

F1. Déficits en tareas ejecutivas.

F2. Conservación relativa de la memoria episódica.

F3. Conservación relativa de tareas visuoespaciales.

III. Probable DFTvc:

Todos los siguientes síntomas (A-C) deben estar presentes para cumplir criterios:

A. Cumple criterios para posible DFTvc.

B. Presenta declinación funcional significativa (de acuerdo con el informe del cuidador, o evidenciado por cuestionario de actividades de la vida diaria (Ej: CDR).

C. Los estudios de imágenes deben ser consistentes con el diagnóstico de DFTvc (uno de los siguientes C1-C2, debe estar presente):

C.1. Atrofia frontal y/o temporal en RM o TC.

C.2. Hipoperfusión o hipometabolismo frontal y/o temporal en PET o SPECT.

IV. Se excluyen los casos en que:

A. El patrón de déficits no se explica primariamente por otras condiciones médicas.

B. La alteración conductual se explica por un diagnóstico psiquiátrico.

C. Los biomarcadores indican fuertemente el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer u otra enfermedad neurodegenerativa.

En función de las áreas prefrontales afectadas, se distinguen tres subtipos clínicos:

- Dorsolateral: disejecutivo, pseudodepresivo o de la convexidad.
- Orbitomedial: desinhibido, pseudomaniaco o pseudopsicótico.
- Mesiofrontal: apático, hipocinético o de la circunvolución cingulada.

4.4.2. Prevalencia y curso de la demencia frontotemporal variante conductual.

Varios factores explican los errores en el diagnóstico de la DFTvc y su consiguiente complicación en la estimación de su prevalencia, no habiendo datos en la literatura sobre esta variante.

Por un lado, esta denominación constituye una entidad nosológica heterogénea con un amplio rango de presentación pudiéndose iniciar entre los 30 y 90 años (Ratnavalli y cols, 2002; Hodges, 2003) dificultando el diagnóstico diferencial con otras patologías que tengan los síntomas que se presentan en el momento de la evaluación. De hecho, la compatibilidad de sus síntomas con otros cuadros psiquiátricos, hace que estos pacientes frecuentemente reciban un diagnóstico de este tipo y no de un proceso neurodegenerativo, especialmente si la edad de comienzo es precoz, tienen un alto nivel educativo o antecedentes familiares de trastornos psiquiátricos. Esta confusión es especialmente común en la variante comportamental de la demencia frontotemporal (con cifras cercanas al 50% según Woolley, 2015).

Además, la demencia los subtipos cuyos síntomas se tienden a solapar según avanza la enfermedad (Fernández Matarrubia, 2013). Dado su rápido curso hasta la mortalidad (6-11 años desde el inicio de los síntomas y 3-4 años desde su diagnóstico), resulta fundamental realizar una detección precoz de la enfermedad, cuando las alteraciones cognitivas son identificables a través de las pruebas neuropsicológicas pero todavía no se traducen en una alteración grave y evidente en el rendimiento cognitivo (Neu, Pa, Kukull, Beekly, Kuzma Gangadharan, 2017).

La enfermedad comienza habitualmente antes de los 65 años, con una edad media al inicio en torno a los 58 años, aunque frecuentemente el inicio de la clínica es difícil de precisar ya que estos pacientes presentan una baja capacidad de introspección y la detección de los primeros síntomas dependen del grado de observación de familiares y cuidadores. En fases tempranas a pesar de existir alteraciones conductuales y de

personalidad acusadas (con una aparición previa a las cognitivas), los tests neuropsicológicos pueden ser normales, dado que reflejan más la disfunción frontal dorsolateral que la ventromedial. En este sentido, las pruebas que evalúan cognición social pueden ser útiles ya que es un déficit típico y precoz de la demencia frontotemporal (Tarbernero, 2016).

En cuanto a su curso, la bibliografía señala varios factores relacionados:

- Algunos estudios señalan la asociación con la enfermedad de la motoneurona (EMN) y la presencia de alteración del lenguaje al diagnóstico como dos variables que reducen su supervivencia (Garcin, 2009).
- Otros estudios sugieren que el patrón anatómico que presentan es el predictor más potente del curso evolutivo. Los pacientes que progresaban más rápido presentaban un patrón de atrofia frontotemporal o frontal predominante y una menor pérdida de volumen lobar temporal (Josephs en F. Matarrubia, 2013).
- También se han encontrado otros factores de rápida progresión (Josephs, 2011):
    - Mayor edad al inicio.
    - Peor función ejecutiva, lenguaje y habilidades visuoespaciales.
    - Menor desinhibición, agitación, agresividad y conductas nocturnas al inicio.
    - Presencia de mutaciones del gen “microtubule-associated protein” (MAPT).

En los últimos años se ha observado que existen pacientes que comienzan con rasgos clínicos de DFTvc pero finalmente no progresan a demencia. Estos casos, que se han denominado “fenocopias” son en su mayoría hombres y pueden mantenerse estables durante años o incluso mejorar (Hornberger, 2009).

4.4.3. Importancia de las funciones ejecutivas en la demencia frontotemporal variante conductual.

La intervención neuropsicológica de esta propuesta prioriza la rehabilitación en las funciones ejecutivas por ser las más alteradas en los estadios iniciales de la DFTvc (Wooley, 2008), donde el margen terapéutico de mejora es mayor, debido a la degeneración del lóbulo frontal. Los déficits del lenguaje no tendrían tanta relevancia, siendo propios de las variantes temporales.

Éstas son las responsables de la organización, planificación y monitorización de la conducta y se perciben por los familiares como cambios de personalidad del paciente. Para ello intervienen en la regulación de la iniciativa, creación de metas, planes de acción y autocorrección según la retroalimentación proveniente del entorno.

Aunque existen múltiples clasificaciones, actualmente se entienden como procesos cerebrales independientes pero interrelacionados que forman redes neurales complejas e interactúan con otros procesos cognitivos (Tirapu, 2012).

Estarían localizadas en dos áreas prefrontales que tratan la información de manera diferente colaborando al unísono (Verdejo-García y Bechara, 2010):

- **El circuito dorsolateral:** permite un tratamiento de la información más racional. Entre sus componentes se encuentran:
    - Planificación: Habilidad para anticipar, ensayar y ejecutar secuencias complejas de conducta con carácter prospectivo.
    - La memoria operativa o de trabajo: la capacidad de mantener activa la información necesaria para llevar una tarea el tiempo suficiente hasta resolverla.
    - Actualización: permite la monitorización de contenidos de la memoria de trabajo.
    - El control inhibitorio: se refiere a la cancelación de respuestas automatizadas, predominantes o guiadas por recompensas inminentes que son inapropiadas para las demandas actuales.
    - La flexibilidad cognitiva: habilidad para alternar entre distintos esquemas mentales, patrones de ejecución, o tareas en función de las demandas cambiantes del entorno.

- **El circuito ventromedial y orbitofrontal**: estaría implicado en la resolución de problemas contextualizados (situaciones que generan una emoción, tensión o motivación entre una gratificación inmediata o una recompensa mayor a largo plazo). Algunos de los elementos que lo componen:
    - Procesamiento emocional: se refiere a la capacidad para identificar emociones en nosotros mismos y l
    - Toma de decisiones: habilidad para seleccionar la opción más ventajosa para el organismo entre un rango de alternativas disponibles.
    - Cognición social: conjunto de procesos u operaciones mentales que subyacen a las interacciones sociales. En esta propuesta se abordan dos

capacidades cognitivas intrínsecamente relacionadas con este componente:

- Teoría de la mente (TdM): capacidad para inferir estados mentales o emocionales de los demás.
- Empatía: permite percibir, compartir y/o inferir los sentimientos, pensamientos y emociones de los demás. Está intrínsecamente relacionada con la teoría de la mente.

4.5. Repercusión en el entorno.

La demencia afecta a la persona que la padece y a la familia.

Dicho impacto no debería pasar desapercibido por las instituciones ya que en el 80% de casos con demencia, el cuidado recae sobre un familiar, al que se denomina cuidador principal. Esta sobrecarga del cuidado conlleva una disminución de las propias actividades cotidianas del cuidador y el consiguiente declive en su salud mental generando un gasto añadido en el sistema sanitario. Se han descrito síntomas somáticos, sensación de aislamiento social, peores niveles de salud percibida, precisando de atención psicológica y consumo de fármacos psicotrópicos. Por otro lado, se ha demostrado que la intervención efectiva sobre los síntomas depresivos en el cuidador (presentes hasta en el 50% en el caso de los cuidadores cónyuges) consigue demorar la institucionalización del paciente (Argimon, 2005; Lillo y Leyton, 2016).

Arango (2014) aporta varios datos sobre las variables que relacionan el cuidado y el estado mental del cuidador, haciendo hincapié en su carácter retroalimentario ya que el estado del cuidador repercute en la calidad de la ayuda que proporcia al paciente.

Entre las necesidades más importantes que tienen los cuidadores y ellos mismos mencionan, se hallan (Kolakowsky, 2007):

- Recibir información especializada sobre la enfermedad del paciente.
- Compartir sus sentimientos con otros que hayan vivido una experiencia similar. Expresar sus emociones con amigos y otros familiares.
- Recibir ayuda de organizaciones dentro de la comunidad: económica, asistencial.
- Tiempo para dormir. Tiempo para pasar con los amigos.

Por otro lado, se encontraron las siguientes relaciones entre dinámica familiar y estado del cuidador (Arango, 2014):

- Aquellos cuidadores principales que tienen peor relación con el paciente y menor flexibilidad de conciliar tenían mayor depresión.
- Aquellos que tenían peor relación con el paciente y comunicación en el momento de la evaluación, informaban de mayor sobrecarga.
- Aquellos que tenían peor empatía, comunicación, relación con el paciente e ingresos, mostraban mayor estrés.
- Aquellos con ingresos económicos superiores y mayor flexibilidad familiar, informaban de mayor satisfacción con la vida.

4.6. Importancia del abordaje terapéutico de las demencias frontotemporales.

4.6.3. Intervención con pacientes.

No disponemos en la práctica clínica de intervenciones terapéuticas específicas para la demencia frontotemporal. Incluso el diagnóstico supone un aspecto a mejorar.

Hasta la fecha los tratamientos empleados son solo sintomáticos y no se ha contrastado su eficacia.

En ausencia de una terapia efectiva, a menudo se emplean fármacos psicoactivos para aliviar los síntomas, siendo las más utilizadas los antidepresivos y antipsicóticos. Se está investigando con fármacos dirigidos contra dianas moleculares específicas de las degeneraciones lobales frontotemporales (Matarrubia, 2013).

Según el Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad (2011), las principales técnicas de intervención cognitiva para demencias que se describen en la literatura son las técnicas de orientación a la realidad, reminiscencia, entrenamiento en la memoria, estimulación sensorial y entrenamiento en actividades de la vida diaria. En este sentido, se han desarrollado dos tipos de programas:

- Programas de entrenamiento cognitivo: conjunto de actividades diseñadas para ejercitar una función cognitiva alterada específica (Piras, 2017).
- Programas de estimulación cognitiva: tareas para rehabilitar o estimular varios dominios cognitivos alterados y/o preservados. (Peña-Casanova, 2005). Un ejemplo de este tipo de intervenciones informatizadas es el programa para la estimulación y mantenimiento cognitivo en demencias Córtex (Maroto, 2012), compuesto por 700 fichas de dificultad leve o moderada divididas en ocho módulos: atención, cálculo, funciones ejecutivas, gnosias, lenguaje.

4.6.4. Intervención con familias.

En cuanto a intervenciones para familiares de pacientes con demencias, los resultados encontrados en la bibliografía son escasos.

Un programa de intervención psicológica cognitivo conductual grupal para los familiares de pacientes con demencia creado por el grupo de Arango (2014) mostró resultados significativos mejorando la satisfacción con la vida, depresión, estrés y sobrecarga de cuidadores de pacientes con demencia. Puesto que los cuidadores familiares juegan un papel importante en la rehabilitación del paciente, intervenir a nivel terapéutico con ellos en el caso de la DFTvc puede ser de gran ayuda para prevenir las consecuencias negativas de un cuidado largo como requieren las demencias.

Para familiares que tengan mayor dificultad para asistir preencialmente a terapia grupal pueden ser útiles propuestas como la intervención psicológica informatizada que presenta Carey (2008) que incluye resolución de problemas, entrenamiento en habilidades de comunicación y manejo de contingencias con resultados positivos para aquellas personas familiarizadas con la tecnología.

5. PROPUESTA DE INTERVENCIÓN.

5.4. Presentación de la propuesta.

A pesar del impulso reciente en la investigación de las demencias, las causas de la demencia frontotemporal siguen siendo desconocidas y existe escasa información relativa a tratamientos. Como consecuencia, tanto afectados y sus familiares como los profesionales que interactúan con ellos se encuentran en una situación de desinformación y desamparo al no recibir tratamientos eficaces, que este trabajo pretende disminuir proponiendo algunas estrategias de intervención en cada una de las tres áreas.

5.5. Objetivos concretos que persigue la propuesta.

5.5.3. Objetivos terapéuticos con los pacientes:

I. Rehabilitar a nivel neuropsicológico los déficits de las funciones ejecutivas (especialmente la inhibición y la cognición social).

II. Mantener mediante estimulación neuropsicológica las funciones cognitivas preservadas: atención, memoria y lenguaje.

5.5.4. Objetivos terapéuticos con los familiares:

I. Informar y concienciar sobre las manifestaciones clínicas de la demencia frontotemporal.
II. Entrenar en habilidades de manejo de la enfermedad y autocuidado.

5.6. Contexto en el que se aplica o podría aplicarse la propuesta.

Esta propuesta de intervención está diseñada para aplicarse en centros especializados de neuropsicología, asociaciones de pacientes con enfermedades neurodegenerativas o cualquier centro sanitario que incluya servicios de neuropsicología.

5.7. Metodología y recursos.

Para llevar a cabo la propuesta se requiere de un neuropsicólogo/a acreditado.
En cuanto a los recursos materiales, es necesario disponer de un espacio agradable y amplio, siendo óptimas dos salas (una para el paciente y otra para las sesiones grupales con familiares), aparte de las pruebas de evaluación descritas en el siguiente apartado y el material detallados en la sección de intervención.
En caso de que no se disponga en la práctica clínica real de las baterías de pruebas neuropsicológicas con las que se ha diseñado, habría que sustituirlas por aquellas que evalúen similar capacidad con buenas propiedades psicométricas.

5.8. Evaluación inicial de la propuesta.

El proceso de evaluación neuropsicológica incluido en esta propuesta es amplio, evaluando todas las funciones cognitivas, con varios fines:

I. Realizar un buen diagnóstico diferencial de la demencia frontotemporal, derivando aquellos casos que no cumplan los criterios de diagnóstico para que reciban una intervención especializada.
II. Detectar los casos de DFTvc en sus estadios iniciales para ampliar el margen de mejora lo máximo posible.
III. Identificar, describir y cuantificar las capacidades cognitivas, emocionales y conductuales alteradas y preservadas.
IV. Medir el nivel de deterioro inicial previo a la intervención para evaluar posteriormente la evolución de los síntomas.

De este modo, el protocolo de evaluación constará de las dos fases que se exponen a continuación.

5.8.3. **Entrevista y valoración inicial del paciente**:

En primer lugar, se explicará al paciente y familiar que le acompañe el propósito y fases de la evaluación resolviendo las dudas que les surjan. Posteriormente, se realizará a ambos una entrevista semiestructurada inicial (Anexo I). Por último, se facilitará al familiar la escala de demencia frontotemporal (FDS, Anexo II) y se aplicarán los siguientes cuestionarios de cribado al cuidador y paciente respectivamente:

- *Rellenados por el cuidado acerca de los síntomas del pacienter*:
  - Escala de demencia frontotemporal (FDS): es una escala para detectar específicamente la demencia frontotemporal en estadios iniciales donde el/la familiar selecciona la frecuencia con la que se presentan los síntomas del paciente. Para ello, se pedirá que la rellene en otra sala disponible mientras se aplica al paciente la otra prueba de cribado.
  - Escala de Valoración Clínica de la Demencia (CDR): es un cuestionario con algunas preguntas para el informador y otras para el sujeto en las que se evalúa la orientación del paciente y su autonomía en actividades de la vida diaria (básicas e instrumentales). Consideramos adecuado incluirla para realizar un primer diagnóstico diferencial y cuantificar el nivel de deterioro del paciente en un momento inicial que nos ayudará a evaluar su evolución durante y después de la intervención.

- *Rellenados paralelamente por el paciente (técnicas de autoinforme)*:
  - Addenbrooke's Cognitive Examination-Revisado (ACE-R): Es un cuestionario de 15-20 minutos de aplicación que incluye un coeficiente para diferenciar la DFTvc de la demencia por enfermedad de Alzheimer. Se ha elegido este instrumento de screening por gozar de unos índices de sensibilidad y especificidad excelentes (97,5% y 88,5% respectivamente) en la detección de deterioro cognitivo en la demencia (Torralva, 2011; Lillo, 2016).
  - SCL-90-R (Derogatis): es un cuestionario autoinformado de 90 ítems sobre las nueve principales dimensiones de síntomas en psicología clínica: somatización, obsesión-compulsión, sensibilidad interpersonal, depresión, ansiedad, hostilidad, ansiedad fóbica, psicoticismo, ideación paranoide y síntomas misceláneos. Proporciona información sobre la severidad del malestar del sujeto (a través del Índice de Severidad Global o ISG) así como de su tendencia a exagerar los síntomas (Índice de Malestar Sintomático Positivo o IMSP) o por el contrario, de dar una mejor imagen (Total de Síntomas Positivos o TSP).

La duración estimada para esta valoración inicial es de 1,5 horas.

Para evaluar la sobrecarga del cuidador, se le dará al finalizar la sesión en un sobre los siguientes tests de forma que los rellene él/ella mismo/a en su casa y los traiga en la próxima cita:

- Índice de sobrecarga de Zarit: es un cuestionario de 22 ítems que reflejan las experiencias emocionales y físicas del familiar más cercano al paciente como consecuencia de sus alteraciones cognitivas.
- Escala de Salud (SF-36) de J. Alonso (2003): es un cuestionario que evalúa la calidad de vida en varios ámbitos: nivel de actividad laboral y social, problemas emocionales (cansancio, nerviosismo, tristeza) y físicos.

5.8.4. **Evaluación neuropsicológica del paciente con pruebas específicas:**

Para discriminar los déficits cognitivos que presentan los pacientes y así descartar otros trastornos neurodegenerativos, se proponen los siguientes instrumentos de evaluación según los procesos que evalúan en mayor medida:

- ORIENTACIÓN:
  - *Subtests de Orientación en Persona, Lugar y Tiempo del test Barcelona:* contiene 18 preguntas acerca del paciente (7), su entorno actual (5) y el momento de evaluación (6).

- FUNCIONES EJECUTIVAS:
  - **Memoria de trabajo**:
    - *Dígitos directos e inversos (WAIS-IV):* el sujeto tiene que repetir un número de dígitos cada vez mayor, que se le presenta verbalmente primero en el mismo orden en el que se le han presentado y después a la inversa.

  - **Control inhibitorio y flexibilidad cognitiva**:
    - *Test Stroop:* esta prueba tiene una fase de lectura de palabras que se refieren a colores y una de resistencia a la interferencia en la que se le pide que diga el color de la tinta con la que están escritas (diferente al color que denominan). Evalúa además la atención selectiva.

  - **Abstracción/ Razonamiento:**

- *Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin (WCST) versión abreviada:* este test refleja el rendimiento del sujeto al abstraer o inferir reglas generales a partir de la información dada, elaborar estrategias de solución de problemas y alternarlas adivinando el criterio con el que se presentan una secuencia de 64 cartas. Por tanto, evalúa su capacidad de abstracción, flexibilidad cognitiva (o perseveración en su defecto) y toma de decisiones.

- **Ejecución dual**:
- *Subtest de los seis elementos de la batería BADS*: se trata de una prueba que se asemeja a las condiciones de la vida diaria, ya que exige al sujeto que se organice para realizar varias tareas en un período de tiempo determinado.

- **Planificación**:
- *Subtest Mapa del zoo de la batería de funciones ejecutivas BADS:* esta prueba mide la capacidad del sujeto para desarrollar un plan de ruta de un zoo en dos fases diferentes. En la primera, se le indican el punto de origen y fin del trayecto así como las zonas que tiene que visitar. En la segunda, se le proporciona una guía indicándole los trayectos intermedios de inicio a fin de la ruta.
- *Test del dibujo del reloj a la orden o Clock Drawing Test* (CDT de Thalman, 1996): es un instrumento sencillo y breve en el que el sujeto tiene que dibujar un reloj marcando una hora determinada. Evalúa las estrategias de planificación, las capacidades visoconstructivas, la coordinación y ejecución visomotora, la atención, el lenguaje, la comprensión y el conocimiento númerico.

- **Toma de decisiones**:
- Esta capacidad es principalmente medida por el test de cartas de Wisconsin (WCST), descrito previamente.

- **Control de impulsos/Impulsividad:**
- Esta capacidad es medida con los índices que proporciona el WCST.

- **Cognición social**:

- *Versión de White (2009) de las historias extrañas de Happé*: 16 historias que evalúan el componente cognitivo de la teoría de la mente, es decir, la capacidad de atribuir estados mentales a los demás. La primera mitad contiene historias mentales (con doble sentido, mentiras piadosas, persuasión y malentendido) y la segunda mitad está compuesta por historias control acerca de estados físicos y otras no relacionadas.
- *Test de la lectura de la mirada (TdLM, Baron-Cohen, Wheelwright & Hill, 2001*): este test evalúa la habilidad de reconocer el estado mental de una persona a través de la lectura de la expresión de la mirada). La versión para adultos incluye 36 fotografías de la parte superior del rostro (ojos y cejas) de personas de ambos sexos, en blanco y negro. El sujeto debe "leer la mirada" y elegir entre cuatro palabras, que hacen referencia a diferentes emociones, la que mejor represente el estado mental de la imagen. Como tarea control, para descartar que el sujeto no presente un déficit del procesamiento facial, se solicita al sujeto que además de determinar la expresión emocional de la mirada, describa tres características físicas del rostro presentado: género, tipo de pelo, accesorio.

- ATENCIÓN Y VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO:
  - *Trail making test (TMT) versiones A y B:* En la versión A, el sujeto tiene que unir números en orden creciente rodeados por un círculo lo más rápido que pueda evaluando la atención focalizada y la velocidad de procesamiento. En la versión B se valora la atención dividida, teniendo que unir lo más rápido que pueda círculos que contienen números y letras de forma alternante en orden creciente y continuo.
  - *Dígitos directos (WAIS-IV*): esta prueba ya descrita también permite ver el span atencional de la persona.
  - *Test de atención D2*: proporciona información sobre varios aspectos del proceso atencional: la velocidad, capacidad de selección del estímulo relevante y eficacia en inhibición de los distractores así como, la fatiga y la estabilidad de la atención. Se aplica en unos 8-10 minutos aproximadamente.

- LENGUAJE:
  - *Test de vocabulario de Boston (BVT):* en este test se evalúa el sistema léxico-semántico del paciente presentándole 15 láminas con representaciones

gráficas de conceptos que tiene que denominar. Cuando no es capaz de hacerlo, se le proporcionan claves semánticas o fonéticas, permitiendo conocer las vías de acceso (y de recuperación del concepto) al almacén semántico dañadas.

- *Test Cowat de fluencia verbal (Controlled Oral Word Association Test)*: este test evalúa el acceso a la memoria semántica mediante los dos tipos de fluidez verbal: fonológica (empleando la triada FAS) y semántica (a través de la categoría animales). Su aplicación dura 5-10 minutos.
- *Subtest de Comprensión auditiva de órdenes de la batería de lenguaje Boston (Goodglass y Kaplan, 1986):* en esta prueba se evalúan los procesos receptivos del lenguaje a través de una serie de órdenes simples y complejas que se le dan al paciente y la observación de su cumplimiento.

- HABILIDADES VISOESPACIALES:
  - *Test de la Figura de Rey, fase de copia:* en esta prueba se presenta al sujeto una figura en blanco y negro con líneas geométricas cuya estructura tiene que reproducir en un folio. Se le permite tener la imagen a la vista mientras realiza la copia.

- MEMORIA:
  - *Test de memoria lógica (ML) de la Escala de Memoria Wechsler-IV (WMS-IV*): evalúa la **memoria narrativa** mediante la aplicación de dos subtests. En la prueba de Memoria Lógica I se valora el recuerdo inmediato de dos historias. En el subtest de Memoria Lógica II se evalúa el recuerdo diferido de ambas y posteriormente el reconocimiento a partir de una serie de preguntas que se le realizan.

  - *Test de Pares de Palabras (PP) de la de la Escala de Memoria Wechsler-IV (WMS-IV*): evalúa la memoria verbal mediante dos subtests.
    En la aplicación de Pares de palabras I (PP I) se evalúa el recuerdo inmediato con claves de material verbal. Consta de una lista de 10 o de 14 pares de palabras que se presentan oralmente. A continuación, el evaluador lee la primera palabra de la pareja y el sujeto debe recordar la otra. Cada lista de palabras se presenta 4 veces (4 ensayos), variando el orden en que se presentan los pares de palabras.
    Pares de palabras II (PP II): Evalúa el recuerdo a largo plazo con claves y el reconocimiento de material verbal. Tras un intervalo de 20 a 30 minutos, el

evaluador lee la primera palabra del par y el evaluado debe recordar la segunda. En la tarea de reconocimiento, el sujeto debe reconocer los pares en una lista que se presenta oralmente.

- *Test de la figura de Rey, fase de reproducción demorada (ROCFT)*: esta fase de la prueba se diferencia de la copia en que no tiene el estímulo delante por lo que el sujeto tiene que mantener la representación visual interna de la figura mientras construye en el folio. Su aplicación dura aproximadamente 10-20 minutos.

- PRAXIAS:
  - *Subtest del Golpeteo de la Batería Halstead-Reitan*: esta prueba evalúa la rapidez y coordinación motoras en ambas manos. Se le pide al paciente en cinco ensayos que repita con un lápiz en la mesa los mismos ritmos que realiza el evaluador durante cinco ensayos.

- ACTIVIDAD FUNCIONAL:

La escala de valoración clínica de la demencia (CDR) aplicada en la entrevista valora en cierto modo el grado de autonomía del paciente. Sin embargo, la información de esta escala proviene de la percepción del familiar, dándose muchas veces una discrepancia respecto a la información que verbaliza el paciente. Con el fin de detectar una falta de conciencia del déficit en el propio paciente que sin duda es conveniente trabajar en sesión, proponemos aplicar la *Escala de Lawton y Brody, en el supuesto de ser autónomo con las actividades de la vida diaria*, para que la rellene el paciente. Se trata de un cuestionario breve que evalúa la capacidad para desarrollar actividades instrumentales de la vida diaria (asuntos económicos, desplazamiento mediante uso de medios de transportes, etc).

5.8.5. Criterios de inclusión y exclusión:

Como hemos indicado anteriormente, esta propuesta está diseñada para tratar los déficits ejecutivos y mantener las capacidades cognitivas preservadas en los estadios iniciales de la DFTvc.

Por este motivo, el paciente debe cumplir los siguientes criterios de inclusión:

- Haber transcurrido 2 años o menos desde el inicio de los primeros síntomas de la DFTvc.
- Tener entre 45 y 65 años, edad que incluye el rango más frecuente de presentación.

- ∇ Cumplir criterios diagnósticos de la DFTvc de Rakowsky (2011).

Así mismo, se descartarían en el programa los pacientes:

- ∇ Con un grado de demencia moderado o superior en la escala de valoración clínica de la demencia (CDR).
- ∇ Cuya sintomatología se explique por otra enfermedad neurodegenerativa, un diagnóstico psiquiátrico u otra condición médica.

A todos los pacientes evaluados se les devolverá un informe neuropsicológico oral y escrito. De este modo, aquellos que no cumplan criterios para una DFTvc pero sí para otro trastorno neurodegenerativo o psiquiátrico recibirán información acerca de los recursos asistenciales a los que se pueden dirigir, fuera del programa, para tratar su patología específica.

5.9. Módulo de INTERVENCIÓN neuropsicología: Actividades.

En este apartado se describen las actividades del área de neuropsicología a realizar durante el programa.

En algunas sesiones, se involucrará al familiar y se le darán unas pautas para que pueda puedan llevar a la práctica estas actividades en la rutina del paciente y así entrenar estas capacidades.

Dos factores resultan imprescindibles a la hora de planificar las tareas que se van a trabajar con el paciente:

1) Es necesario adaptarlas en función del grado de severidad de la demencia frontotemporal del paciente o déficits perceptivos modificando variables como el tamaño de la letra, la dificultad de las mismas y el tiempo de entrenamiento.
2) Deben estar orientadas y ser generalizables a actividades que pueda realizar en su día a día para garantizar que el paciente sea lo más autónomo posible.

5.9.3. Rehabilitación neuropsicológica de los déficits en funciones ejecutivas:

- ○ <u>Memoria de trabajo:</u>

- Tareas de deletreo: se le dice al paciente una palabra y tiene que decir las letras en orden directo e inverso.
- Realización de operaciones aritméticas mentalmente.

- Tareas de ordenación de letras para formar palabras correctamente. Ej. P-A-T-R-A-M (trampa).
- Tareas en las que se le da al sujeto una información que tiene que mantener mientras realiza otra actividad distractora y evocar posteriormente. Por ejemplo, se le dan al sujeto dos frases escritas. Después, se le pregunta por el contenido de una de las dos y por último tiene que escribir el final de ambas.
- Sugerencias de material lúdico para utilizar en sesión: el juego “distraction”.

  - Velocidad de procesamiento:

- Tareas de fluencia verbal:
  - Actividades en las que se pide al sujeto que evoque de forma oral o escrita el mayor número de palabras relacionadas con un determinado contexto (por ejemplo, la la cocina). Se puede complicar añadiendo más consignas (por ejemplo, que además sirvan para hacer una ensalada).
  - Actividades en las que se le da al sujeto un número de categorías teniendo éste que escribir una palabra perteneciente a cada una en un tiempo limitado.
  - Actividades en las que se define un concepto y la primera persona que lo sepa (terapeuta o paciente) tiene que escribirlo y tocar un timbre.
- Sugerencias de material lúdico para utilizar en sesión: los juegos “dobble” y “jungle speed”.

  - Actualización:

- Esta capacidad se evalúa a través de tareas que dan inicialmente una información parcial o consigna al sujeto que debe completar. Éste debe generar unas opciones de respuesta que tiene que ir adaptando a medida que realiza la tarea y rellena la información. Un ejemplo prototípico serían los crucigramas o sudokus.
- Seriaciones con números o letras ascendentes, descendentes y alternantes.
- Se pueden añadir dinamismo a estas sesiones incluyendo el componente motor en las tareas. Por ejemplo, haciendo uso de una pelota. La terapeuta o familiar piensa en una palabra y le pasa la pelota al paciente diciéndole la primera letra de esa palabra. A continuación, el paciente debe pensar y evocar la segunda letra, devolviéndole la pelota a la primera. Así, hasta ir completando la palabra resultante entre las dos que se va a ir modificando en función de la respuesta de cada una. En caso de que resulte muy difícil para el sujeto se puede dar una clave semántica de la palabra al inicio. En el caso de que la terapeuta piense en la pelota “rampa” debe decir “r”. Si el paciente dice “i” creyendo que la letra que sigue a la “r” en la palabra

imaginada, la terapeuta debe decir otra letra que siga a la sílaba formada (“ri”) de una palabra que exista como es la “s” de “risa”.

- Sugerencias de material lúdico para utilizar en sesión: juego de la “jenga” o “batamo”.

- Planificación:

- Tareas de reorganizar secuencias de historias desordenadas. Ejemplo: material schubi.
- Tareas de ordenar refranes que están desordenados.
- Ejercicios de trayectorias, laberintos y construcciones. Por ejemplo, preparar fichas con números y pedirle que una solamente los números impares en orden ascendente.
- Descripción de metas y pasos de actuación para llegar a ellas.
- Tareas en las que se deben seguir unas instrucciones de órdenes complejas escritas.
- Crear autoinstrucciones propias para tareas cotidianas que puedan resultar estresantes para el paciente.

- Razonamiento y secuenciación:

- Actividades de completar series analógicas en las que tiene que abstraer la regla o principio general.
- Describir u ordenar pasos necesarios para realizar una conducta cotidiana (por ejemplo, planear un viaje). Se puede añadir más dificultad incluyendo variables como el aspecto económico: limitar el presupuesto de dicho viaje facilitando información sobre los recursos de los que se disponen y los costes de cada servicio.
- Tareas de organización del tiempo: se le plantean al sujeto varias tareas que tiene que realizar en un tiempo determinado de forma que tenga que priorizar aquellas que optimicen su rendimiento. Ejemplo: organizarle la agenda a una persona que tiene que realizar una serie de obligaciones (estudiar para varios exámenes, hacer la compra, ir al gimnasio, en cuatro días).
- Tareas en las que tiene que elegir el paciente un elemento entre cuatro opciones disponibles que encaje con el estímulo visual que se le presenta (una escena).
- Sugerencias de material lúdico para trabajar en sesión: Software online con ejercicios variados (series, torres de hanoi, analogías,…) para trabajar funciones ejecutivas.

- Inhibición:

- Tareas en las que se presentan fuentes de información incompatibles, teniendo que atender a una de ellas e inhibiendo la contraria (que suele ser la respuesta prepotente

porque está asociada tras un aprendizaje previo a ese estímulo, como por ejemplo actuar ante la señal de semáforo verde). De este modo, podemos dar la consigna "cada vez que yo diga izquierda tiene que levantar la mano derecha", o presentar láminas con símbolos en los que tenga que hacer lo contrario a lo que se suele hacer (dibujos del verano en los que el sujeto tenga que decir actividades que hace en invierno y dibujos de invierno en los que tenga que mencionar lo que hace en verano).

- Flexibilidad cognitiva:

- Tareas de adivinanzas, acertijos.
- Actividades en las que se le pide al sujeto que genere todos los posibles usos que un objeto "absurdo" o poco atractivo pueda tener y realice una campaña para venderlo. Por ejemplo: un estuche sin cremallera.
- Sugerencias de material lúdico para utilizar en sesión: los juegos "Mindtrap", "Pictionary" o "Dixit".

Por otro lado, se proponen estrategias prácticas para la estimulación de las funciones ejecutivas fuera de sesión:

Estrategias específicas	- Sugerencias prácticas para trabajar el profesional o familiar con el paciente:
Entrenamiento de las funciones ejecutivas	- Planificar tareas que tiene que hacer el paciente durante la semana. Ejemplo: realizar un menú semanal y una lista de alimentos que hay que comprar para seguir esas recetas. - Proporcionar instrucciones simples y claras que ayuden a estructurar la tarea.
Ayudas externas	- Agendas, listas, etc.
Segmentación de la conducta	- Simplificar la actividad, condensando o eliminando pasos innecesarios. - Escoger formas menos complejas de la actividad.
Modificación del entorno	- Establecer horarios para ayudar a organizar el tiempo.

Tabla 3. Sugerencias prácticas para trabajar el profesional o familiar con el paciente.

- Teoría de la mente cognitiva:

- Tareas para trabajar el reconocimiento de emociones básicas: se presenta un vídeo familiar al sujeto y éste tenga que detenerlo en las escenas donde se exprese de

forma verbal (contenido emocional) o motora (gestos, prosodia) una emoción. Esta tarea se puede modificar, deteniendo el terapeuta la escena antes de que se exprese la emoción para aprender a anticipar conflictos.

- Fichas con imágenes de escenas sociales en las que el paciente tiene que elicitar tres comportamientos adecuados y tres no adecuados en cada situación.
- Tareas de encontrar y asociar características de personas que el paciente conozca. Por ejemplo: “a mi hermana y a mi madre no les gusta la música clásica”.
- Frases con doble sentido escritas y habladas para detección de ironías.

- Teoría de la mente emocional:

- Tareas en las que se describa las emociones que puede producir varias conductas (que dice el terapeuta) en el paciente y en familiares.
- Tareas de interpretación de situaciones sociales: se le enseña una imagen de un suceso altamente emocional (por ejemplo, un conflicto de dos personas en las que aparece una tercera riendo) teniendo que situarse explicar el sujeto qué cree que ha sucedido, cómo se pueden sentir los personajes y los motivos por los que pueden estar así.
- Actividades para trabajar la regulación emocional: se identifican ventajas y desventajas de un tipo de respuesta ante diferentes tipos de comentarios (cumplidos, agresivos, peticiones, malas noticias) que plantea el terapeuta o situaciones conflictivas que haya experimentado el paciente o informado el familiar.

- Toma de decisiones:

- Tareas de generación de conductas posibles: se le pide al paciente que sugiera todos los patrones de comportamiento alternativos que se le ocurran o que ha visto en otras personas (con ayuda del terapeuta) ante las situaciones que ha escrito. Se escoge la más adecuada y se entrenan estrategias de afrontamiento como solución de problemas, relajación, tiempo fuera y asertividad.
- Tareas en las que se le plantean al sujeto dos situaciones de similar atractivo pero incompatibles teniendo que decidir cuál es la más adecuada a esa situación razonando su respuesta.
- Tarea de decisión de actuación: se le plantean situaciones al sujeto para que diga tres comportamientos adecuados y tres inadecuados en ese caso particular.

- Impulsividad:

- Las actividades diseñadas para la inhibición cognitiva y conductual también trabajan esta función. No obstante, se pueden emplear complementariamente técnicas conductuales como penalizaciones ante conductas impulsivas dentro y fuera de sesión (a través de pautas a los familiares). Por ejemplo, actividades en las que se presentan dos figuras superpuestas teniendo el sujeto que decir la que resulta menos evidente y siendo penalizado si dice la opuesta.
- Sugerencias de material lúdico para utilizar en sesión: juego “Ni sí, ni no”, “Tabú”.

5.9.4. **Estimulación cognitiva para mantenimiento de la atención:**

A continuación, se sugieren actividades para trabajar la atención según su modalidad:

- Atención selectiva:

- Ejercicios de tachado, cancelación de letras o palabras en un texto.
- Tareas de búsqueda de símbolos. Ejemplo: se le muestra un jeroglífico con su correspondencia en el abecedario y un mensaje que tiene que descifrar letra por letra lo más rápido que pueda.
- Tareas en las que tenga que identificar las semejanzas y diferencias entre dos imágenes.
- Tareas en las que tenga que encontrar un estímulo concreto entre muchos distractores que aparecen en una lámina.

- Atención sostenida:

- Pueden ser las mismas tareas que para la atención focalizada pero extendiéndolas durante un tiempo más largo (por ejemplo, una sopa de letras).
- Sugerencias de material lúdico para trabajar en sesión:
- Aplicación móvil Visual Attention Therapy Lite.

- Atención alternante:

- Tareas en las que se pide que el paciente atienda a un criterio y después se cambia al opuesto. Por ejemplo, aquellas en las que se le pide que lea una serie de símbolos entre los que se encuentran coches y animales. Cuando llegue a la imagen del tigre debe decir “tractor”. Una vez completada la serie se le pide que denomine los objetos excepto cuando vea tractores que tiene que nombrar diciendo “tigre”.

- También se pueden poner varias tareas que el sujeto tiene que realizar de forma alterna durante el tiempo que marca el terapeuta.

Además, se exponen algunas estrategias específicas y sugerencias prácticas para la estimulación de la atención:

Estrategias específicas	- Sugerencias prácticas para trabajar con el paciente (profesional o familiar):
Entrenamiento de la atención	- Programar sesiones breves (de 30-45 minutos según el paciente para evitar la fatiga) de ejercicios de interés del paciente, como por ejemplo una lectura. - Proponer tareas que más le cuesten al principio, donde más recursos atencionales tiene. - Disponer de un timbre que tocar en caso de distracción y ofrecer ayudas verbales para refocalizar la atención. - Reforzarle por cada tarea realizada.
Ayudas externas	- Calendarios, teléfonos móviles, alarmas, agendas, etc.
Segmentación de la conducta	- Simplificar al máximo las instrucciones.
Modificación del entorno	- Tener un espacio agradable y tranquilo evitando distracciones. - En el caso de pacientes que estén realizando más de dos horas de actividades cognitivas diarias (por ejemplo leer, trabajar, estudiar): disponer de descansos de 10 minutos cada 45 minutos aproximadamente en los que pueda realizar algún tipo de actividad motora (por ejemplo, andar).

Tabla 4. Sugerencias prácticas para trabajar con el paciente (profesional o familiar) la atención.

5.9.5. **Estimulación cognitiva para mantenimiento del lenguaje.**

- Comprensión oral:

- Tareas en las que se le cuenta una historia al sujeto y posteriormente:
  - se le dan unos enunciados sobre la historia que contienen información falsa para que la identifique.
  - se le hacen preguntas sobre el contenido.

- Tareas de reordenación de textos: se presentan noticias o artículos fragmentadas en las que se han cortado y desordenado párrafos que el sujeto tiene que reorganizar para que tengan sentido.

  - Expresión oral:

- Tareas con dos columnas de cartas que contienen consignas (por ejemplo, una de ellas indica la categoría y otra una letra por la que tiene que empezar la palabra) a cumplir por el sujeto para evocar un concepto. Se puede añadir límite de tiempo y así trabajar simultáneamente la velocidad de procesamiento.
- Se presentan una serie de imágenes al sujeto entre las cuales se encuentra una que no corresponde a la categoría semántica. Posteriormente, tiene que denominarlas, identificar la "intrusa" y sustituirla por otra que sí sea válida.
- Tarea de frases inacabadas: el profesional empieza una frase y el sujeto debe terminarla con la palabra correcta.

  - Lectura

- Tareas en las que el/la paciente tiene que leer textos donde aparece solo la parte superior de las palabras, teniendo que acceder al almacén semántico.
- Tareas de lectura de textos incompletos que el sujeto tiene que rellenar espontáneamente de manera que tenga coherencia, trabajando también la generación de ideas. Se le pondrá un tiempo límite total de 1 minuto para generar alternativas de respuestas que se va descontando en cada hueco con un cronómetro.

  - Escritura:

- Tareas en las que a partir de una palabra inicial (por ejemplo, "bruja") que facilita el profesional, ambos (paciente y terapeuta) tienen que ir paciente y terapeuta de forma alterna escribiendo otra variando solo una letra de la que se ha dicho previamente.
- Tarea de creación de frases: el sujeto tiene que construir una historia con tres conceptos dibujados en unos cubos tirados al azar. Se pueden utilizar alternativamente como estímulos, tarjetas con ilustraciones.

5.9.6. Estimulación cognitiva para mantenimiento de la memoria.

Las estrategias de estimulación cognitiva de la memoria que se proponen a continuación se centran en trabajar los tres procesos más importantes para optimizar su rendimiento: codificación, almacenamiento y recuperación.

En primer lugar, se exponen las estrategias de estimulación de la codificación de información que van a facilitar su recuperación:

Estrategias de codificación	Ejemplos	Explicación
Repetición de la información	- Repetir citas, números de teléfono, etc.	Procesamiento superficial de la información. Es la que menos recursos cognitivos requiere (es más simple) pero menos eficaz para la codificación.
Selección	- Realización de resúmenes y esquemas de noticias, información que nos ha dado la otra persona sobre alguna actividad compleja esté haciendo (descripción de trabajo, proyecto) o le haya ocurrido (un suceso).	Extraer información fundamental con el fin de reducir la información a almacenar. Facilita el proceso de aprendizaje.
Organización	- Construcción de mapas conceptuales, categorización y jerarquización. - Tareas en las que organizar los viajes de un año con fotos de la familia y anotar sucesos que también ocurrieron (cumpleaños, logros, enfermedades físicas recuperadas).	Modificación e integración de la información en unidades más pequeñas. Hay que guardar el significado para facilitar la retención.
Elaboración	- Actividades de elaboración de analogías o metáforas.	Asociar nueva información con datos ya conocidos.

Tabla 5. Sugerencias prácticas para trabajar con el paciente (profesional o familiar) la memoria.

En segundo lugar, se plantean tareas para estimular la capacidad de almacenamiento de la memoria (a corto plazo y largo plazo) con el/la paciente:

- Corto plazo:

- Tareas de recuerdo visual: se le presentan imágenes de escenas por unos segundos para posteriormente retirarlas y que el sujeto tenga que dibujarlas o describirlas con el mayor número de detalles. También se le pueden presentar composiciones de figuras geométricas por unos segundos, después realizarle una serie de preguntas un par de minutos y finalmente pedirle que reproduzca la construcción (que se ha deshecho).
- Tareas de recuerdo auditivo y memoria visual: se le dicen al sujeto tres elementos a retener. Posteriormente se presenta una serie de cartas que se van superponiendo de forma rápida entre las que se encuentran los conceptos que se le han dicho y otras con distractores. El paciente tiene que discriminar los elementos a memorizar y poner la mano cuando los identifique. Se pueden ir añadiendo cada vez más elementos para aumentar la dificultad.

- Largo plazo:

- Tareas en las que se presenta un texto con espacios vacíos que debe completar con las palabras que corresponda. El texto se ha leído previamente de forma completa.
- Tareas de emparejamiento de palabras de la igual o diferente categoría que se presentan previamente de forma visual.
- Recuerdo espacial de elementos familiares (por ejemplo, objetos caseros, del gimnasio o centro de salud al que acuda el paciente).

5.10. Módulo de INTERVENCIÓN CON LA FAMILIA: Actividades.

Respecto a los familiares de los pacientes, se les invitará a que participen voluntariamente en el programa de dos formas diferentes, pudiéndose apuntar de manera complementaria a cualquiera de las dos:

- Implicándose en ciertas sesiones de intervención neuropsicológica con el paciente. Se les explicará que esta opción fomenta el aprendizaje del familiar sobre cómo apoyar las tareas del paciente en su día a día. Además, el mismo afrontamiento de las actividades que ambos hacen en conjunto en la consulta será de utilidad clínica para que el/la neuropsicólogo/a clínico/a observe e intervenga en aspectos mejorables como la comunicación entre ambos.

- Involucrándose activamente en el módulo de intervención grupal que se detalla a continuación.

Este módulo consta de 9 sesiones grupales de 6-8 personas con una frecuencia semanal y duración aproximada de 1,5 horas. Cuando finalice el módulo, se ofrecerá la posibilidad de que los participantes creen su propio grupo de autoayuda, realizando sesiones cada tres semanas en el mismo espacio supervisadas por el terapeuta, que tendría un rol en esta fase más pasivo para que los familiares fortalezcan las estrategias aprendidas y colaboren en el mantenimiento de logros de los demás. De esta manera se mantiene durante todo el proceso de la enfermedad del paciente, el espacio de desahogo para los familiares que se ha construido durante la intervención.

El esquema de intervención sería el siguiente:

Sesión	Objetivo	Técnicas o habilidades	Materiales necesarios
1	Presentar el tratamiento a la familia. Recoger dudas y necesidades que tengan acerca del programa.	Empatía. Escucha activa. Humor.	
2	Conocer los síntomas característicos de la demencia frontotemporal variante conductual fomentando que los participantes compartan su experiencia.	Psicoeducación.	Información verdadera y falsa relacionadas con las demencias: señales de alarma, prevalencia, recursos.
3	Conocer las posibles consecuencias psicológicas de la demencia frontotemporal en el entorno. Saber qué es el síndrome del cuidador.	Psicoeducación.	Dibujo en lámina de una persona para situar post-its síntomas cognitivos, emocionales, físicos y conductuales que experimentan los familiares.

4	Explicar la importancia del autocuidado y aprender estrategias para llevarlo a cabo.	Planificación de actividades agradables (ocio).	
5	Fomentar un pensamiento más flexible y adaptativo en torno a la enfermedad y responsabilidades del cuidado. El papel de la interpretación.	Explicación del modelo ABC de la terapia racional emotiva (A. Ellis) con ejemplos lúdicos.	Tarjetas con ejemplos de situaciones, pensamientos, emociones y conductas.
6	Identificación de distorsiones cognitivas.	Reestructuración cognitiva.	Tarjetas con distorsiones cognitivas.
7	Aprender estrategias de regulación emocional.	Tiempo fuera. Práctica de la relajación.	Grabación audiovisual con instrucciones.
8	Aprender estrategias de comunicación.	Entrenamiento en asertividad.	Gráfico de estilos asertivos.
9	Aprender estrategias de solución de problemas.	Entrenamiento en solución de problemas.	

Tabla 6. Resumen de la intervención grupal con familiares por sesiones.

Algunas pautas para que los familiares contribuyan en el mantenimiento de una comunicación eficaz con el paciente son:

Estrategias específicas	- Sugerencias prácticas para trabajar el familiar con el paciente:
Entrenamiento de las funciones ejecutivas	- Participar en juegos de ajedrez, damas. - Promover actividades escritas que hiciera previamente (por ejemplo, redacción de diarios, emails, cartas, etc).
Entrenamiento de la atención	- Promover la lectura de artículos, noticias o libros que le gusten al sujeto.
Entrenamiento de los procesos de teoría de la mente	- Participar en juegos como el “quién es quién”, “la resistencia” o “el mus”.

Entrenamiento del reconocimiento emocional	- Expresar las oraciones de forma pausada y lo más rica posible (con gesticulaciones y prosodia adecuada al tono) para mejorar la comprensión.
Entrenamiento de la memoria.	- Destacar la información relevante y repetirla según la necesidad. Ejemplo: subrayar ideas principales de capítulos de lectura. - Realizar asociaciones conceptuales. - Apuntar la información en el mismo momento en agendas. - Crear claves contextuales: asignar espacios donde dejar cosas concretas (por ejemplo, las llaves en el recibidor, el cargador del móvil en X sitio, …). - Crear rutinas y estructuras frecuentes para facilitar el día a día.
Modificación del entorno	- Acompañar las oraciones orales con gestos tratando de contextualizar lo que se está pidiendo. - Crear un ambiente relajado sin agobios para evitar la frustración. - Mantener su motivación para avanzar progresivamente. - Simplificar, reducir y organizar la información relativa a recados (citas con médicos, tareas administrativas que tenga pendientes…).

Tabla 7. Estrategias de intervención para familiares.

5.11. Cronograma de aplicación.

Respecto al módulo de psicoeducación de médicos de atención primaria, no lo incluimos dentro del cronograma, dado que es independiente, breve y por tanto, puede adaptarse en función de las características y demandas del centro ambulatorio.

En cuanto a la intervención neuropsicológica con el paciente y familia, cuando esta se realice de forma completa, tendrá una duración total de 49 semanas (dado que la mayoría de programas de intervención neuropsicológica son largos para favorecer que los cambios producidos se mantengan en el tiempo). La frecuencia será de una sesión semanal, incluyendo las siguientes fases:

5.11.3. Fase de preadmisión:

Esta fase consiste en la entrevista inicial y la aplicación de cuestionarios breves de cribados. Tendrá una duración aproximada de 1,5 horas.

Semana	**Paciente**	**Familiar**
1	Entrevista semiestructurada. Escala CDR	
	Escala de Lawton y Brody	Escala FDS

5.11.4. Fase de evaluación neuropsicológica:

La valoración neuropsicológica implica dos partes:

Semana	**Paciente**	**Familiar**
2:	Aplicación neuropsicológica para determinar los déficits, que se distribuirá en dos sesiones de 3,5 horas cada una aproximadamente.	
3:	Devolución del informe neuropsicológico al paciente y su familia.	

5.11.5. Fase de intervención neuropsicológica:

Es importante trabajar en cada sesión actividades que resulten fáciles para el paciente con aquellas que le supongan un mayor esfuerzo cognitivo, para manejar niveles de frustración tolerables. Además, aunque se nombre una función cognitiva concreta a trabajar en cada sesión, esta distinción resulta ligeramente artificial ya que las tareas deben ser variadas implicando varias.

En cuanto a la planificación de las sesiones de intervención propuestas para aquellos pacientes que cumplan los criterios de inclusión del programa, proponemos la siguiente estructura:

Semana	**Módulo de Neuropsicología**	**Módulo Familiar:**
3	Funciones ejecutivas y Atención	Sesión 1
4	Funciones ejecutivas y Lenguaje	Sesión 2
5	Funciones ejecutivas y Memoria	Sesión 3
6	Funciones ejecutivas y Atención	Sesión 4
7	Funciones ejecutivas y Lenguaje	Sesión 5
8	Funciones ejecutivas y Memoria	Sesión 6
9	Funciones ejecutivas y Atención	Sesión 7
10	Funciones ejecutivas y Lenguaje	Sesión 8
11	Funciones ejecutivas y Memoria	Sesión 9

A partir de la décima semana, las actividades se repetirán de la siguiente forma:

Semanas	Módulo de Neuropsicología	Módulo familiar
12, 18, 24, 30, 36, 42	Funciones ejecutivas y Atención	Grupo de autoayuda
13, 19, 25, 31, 37, 43	Funciones ejecutivas y Lenguaje	
14, 20, 26, 32, 38, 44	Funciones ejecutivas y Memoria	
15, 21, 27, 33, 39, 45	Funciones ejecutivas y Atención	Grupo de autoayuda
16, 22, 28, 34, 40, 46	Funciones ejecutivas y Lenguaje	
17, 23, 29, 35, 41, 47	Funciones ejecutivas y Memoria	
48	Evaluación de la propuesta	

5.11.6. Evaluación de la eficacia del programa.

La evaluación de la propuesta se hará a las dos partes involucradas de la siguiente forma:

- Respecto al paciente, cabe mencionar dos aspectos:
  1) Dado que la demencia frontotemporal tiene un curso rápido, a los 6 meses se aplicará la Escala de Valoración Clínica de la Demencia de Huges para valorar la evolución del deterioro.
  2) Al año, se realiza la misma evaluación neuropsicológica al paciente para valorar la evolución del trastorno neurocognitivo, considerando como resultados positivos del tratamiento una reducción o mantenimiento de los déficits.

- Respecto a los familiares: se medirá en cada sesión el estado de ánimo y se les dará un cuestionario subjetivo al finalizar el taller en el que expresarán los factores que creen que han cambiado tras el programa (graduándolos en mayor o menor medida) así como las estrategias que les podrían ayudar a mejorar los residuales y sugerencias sobre la presentación de las sesiones.

6. CONCLUSIONES.

A pesar de que las enfermedades neurodegenerativas se encuentran en aumento, la bibliografía demuestra que el abordaje de las demencias actualmente sigue teniendo múltiples carencias.

En una sociedad con un importante porcentaje de habitantes de la tercera edad, resulta necesario acrecentar su investigación y el desarrollo de programas de intervención así como recursos asistenciales que puedan minimizar el impacto de la enfermedad en el paciente y en sus familiares.

En ausencia de un tratamiento farmacológico que cure o palie los efectos de la enfermedad, la estimulación cognitiva es el abordaje terapéutico que permite en la actualidad ralentizar la evolución de la enfermedad. Los tratamientos que se ofrecen son escasos y se centran en los tipos más representativos como la enfermedad de Alzheimer.

La presente propuesta pretende recoger los datos disponibles hasta la fecha sobre la demencia frontotemporal en cuanto a su etiología, evaluación y tratamiento y sugerir un plan de intervención integral donde se incluya a la familia. Sin embargo, cabe mencionar algunas limitaciones para que próximas investigaciones tengan en cuenta.

Aunque todas las pruebas de evaluación y estrategias planteadas están argumentadas en una base teórica, resulta imprescindible aplicarlas en muestras grandes y en entornos reales que permitan evaluar su eficacia y comprobar sus mejoras. El protocolo de evaluación puede resultar demasiado extenso para esta población, viéndose el rendimiento durante la aplicación de las pruebas afectado por variables contaminadoras como la fatiga. De igual modo, la duración de la intervención deberá modificarse en caso de comprobar que es demasiado larga o por el contrario no resulta suficiente para generar los cambios esperados.

Por otro lado, sería interesante adaptar el módulo de familias o cuidadores no profesionales para cuidadores profesionales en residencia de cara a su implementación en el ámbito residencial, ya que también se han descrito síntomas de sobrecarga en esta población. Hay que destacar que de este protocolo de evaluación tiene una finalidad clínica. Por tanto, la evaluación y las actividades deben adaptarse para cada paciente según los resultados de la evaluación y las necesidades y la evolución de éstas que muestra el propio paciente.

Por último, señalar la conveniencia de estudiar los protocolos de actuación de los médicos de atención primaria y diseñar intervenciones breves que los incluyan para que

sean agentes activos de detección inicial de las demencias. Varios datos muestran una atención y seguimiento de las demencias insuficientes por parte del médico de familia. basado en algunas informaciones que éstos daban en el libro blanco sobre deterioro cognitivo en el envejecimiento y la demencia en España (IMSERSO, 1997): el 31% de ellos reconocía no administrar pruebas para evaluar el deterioro cognitivo en consulta y el 44% no aplicaba ninguna prueba complementaria para su diagnóstico.

7. REFERENCIAS.

Aguilar, M., Urquijo, S., & Zabala, M., y López, M. (2014). Aportes empíricos a la validación y adaptación al español de las Historias extrañas de Happé. *Revista Argentina de Ciencias del Comportamiento* (6) 1-10.

Arango-Lasprilla JC., Panyavin Ivan., Herrera Mercha E.J., Perrin PB., Arroyo-Anllo EM., Snipes DJ., y Arabia, J. (2014). Evaluation of a Group Cognitive–Behavioral Dementia Caregiver Intervention in Latin America. American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias. (6) pp. 548-555. DOI: 10.1177/1533317514523668.

Argimon, J.M., Limon, E., Vila, J., Cabezas, C. (2005). Health-related

quality-of-life of caregivers as a predictor of nursing-home placement of patients with dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord. (19).* 41-44.

Bechara A., Damasio H., Damasio A.R. (2000). Emotion, decision making and the orbitofrontal cortex. Cereb Cortex (10) pp. 295-307.

Bruna, O; Signo, S. y Molins, M. (2018). *Intervención neuropsicológica en trastornos neurodegenerativos*. Madrid: Síntesis.

Carazo, E. T. y Nadal Blanco, M.J. (2011). Abordaje diagnóstico y terapéutico de la demencia en atención primaria. *Revista SEMERGEN. 27* (11). 575-586.

Carey JC., Wade, SL y Wolfe, CR. (2008). Lessons Learned: The Effect of Prior Technology Use On Web-Based Interventions. Cyberpsychology and behavior (11). Pp.1-9.

Carretero, V.I y Mendoza Rebolledo, C. (2012). Guía práctica para profesionales que trabajan con enfermos de Alzheimer. Centro de Alzheimer Fundación Reina Sofía. (pp. 16-25).

Casado Menendez, I. (2009). Análisis de los motivos de consulta e una consulta de neurología de área en Asturias. *Neurología (24)* 309—14.

CEAFA. Día Mundial del Alzheimer. (2003). Conclusiones: los costes de la enfermedad de Alzheimer. Confederación española de familiares de enfermos de Alzheimer y otras demencias.

Cummings, J.L. (1993). Frontal subcortical circuits and human behaviour. *Arch Neurol* (50), 873-80.

De Moraes e Silva, M.; Poletto Viveiros, C; Eustátios Kotsifas, N.J; Duarte, A; Dib, E; Siqueira Mercer, P.B; Ramina Pessoa, R; Zavagna Wit, M.C. (2019). Olfactory impairment in frontotemporal dementia: A systematic review and meta-analysis. *Dementia & Neuropsychologia. 13* (2). 154-161.

IMSERSO. (2017). Información estadística del SAAD (Sistema de Autonomía y Atención a la Dependencia).

Instituto Nacional de Estadística. (2008). Encuesta de discapacidad, autonomía personal y situaciones de dependencia.

Instituto Nacional de Estadística. (2018). Proyecciones de Población 2018. Notas de prensa.

Fernández-Matarrubia, M.; Matías-Guiu, J.M; Moreno-Ramos, T y Matías-Guiu, J. (2013). Demencia frontotemporal variante conductual: biomarcadores, una aproximación a la enfermedad. *Revista Neurología, 30* (1) 50-61.

Fernández-Matarrubia, M., Matías-Guiu, J.M., Moreno-Ramos, T y Matías-Guiu, J. (2014). Demencia frontotemporal variante conductual: aproximación clínica y terapéutica. *Revista Neurología 29* (8), 464-472.

Formiga F, Fort I, Robles MJ, Riu S, Sabartes O, Barranco E y cols. (2009). Comorbidity and clinical features in elderly patients with dementia: Differences according to dementia severity. *J Nutr Health Aging. (13),* 423-427.

Francés, I., Barandiarán, M., Marcellán, T. y Moreno, L. (2003). Estimulación psicocognoscitiva en demencias. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra 26* (3) 405-422.

Garre-Olmo, J. (2018). Epidemiología de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias. *Revista de Neurología, 66* (11) 376-388.

Gaugler JE, Mittelman MS, Hepburn K, Newcomer R. (2010). Clinically significant changes in burden and depression among dementia caregivers following nursing home admission. *BMC Med*. (8) pp.85.

González Guerrero, L. y Fernández Guinea, S. (2005). Demencia frontotemporal: manifestaciones clínicas y repercusiones forenses. *Psicopatología Legal y Forense (*5) 87-106.

Hodges J.R., Davies R, Xuereb J, Kril J, Halliday G (2003). Survival in frontotemporal dementia. Neurology (61) pp. 349-351.

Hornberger M, Piguet O (2012). Episodic memory in frontotemporal dementia: a critical review. Brain (135), pp. 678-692.

Huey, E.D, Goveia, E.N., Paviol, S., Pardini, M., Krueger, F. y Zamboni, G. (2009). Executive dysfunction in frontotemporal dementia and corticobasal syndrome. *Neurology (72*) pp. 453-459.

Josephs, K.A., Hodges, J.R., Snowden, J.S., Mackenzie, I.R., Neumann, M., Mann, D.M., Dickson, D.W. (2011). Neuropathological background of phenotypical variability in frontotemporal dementia. *Acta Neuropathol. 122* (2). 137-153.

Keane, J., Calder, A., Hodges, J. & Young, A. (2002). Face and emotion processing in frontal variant frontotemporal dementia. *Neuropsychologia*, (40), pp. 655-665. http://dx.doi.org/10.1016/ S0028- 3932(01) 00156-7

Kipps, C.M., Mioshi, E., Hodges, J.R. (2009). Emotion, social functioning and activities of daily living in frontotemporal dementia. Current Opinion Neurology (15) pp. 182-189.

Kreutzera, S., Taryn Stejskala, M., Emilie Godwina, E., Victoria Powella, D. y Arango-Lasprilla, J.C. (2010). A mixed methods evaluation of the Brain. Injury Family Intervention. NeuroRehabilitation. (27), pp. 19–29

Laseca-Zaballa, G., Morlett-Paredes, A., Arango Lasprilla, J.C. (2016). Intervenciones para Familias de Personas con Traumatismo Craneoencefálico. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias* (16) pp. 367-392.

Lillo, P. y Leyton, C. (2016). Demencia frontotemporal: cómo ha resurgido su diagnóstico. *Revista Medicina Clínica Las Condes, 27* (3) 309-318.

Menendez Gonzalez, M., Garcia-Fernandez, C., Anton Gonzalez, C., Calatayud, M.T., Gonzalez Gonzalez S, Blazquez Menes B (2005). Pérdida de memoria como motivo de consulta. *Neurologia (20) pp* 390-394.

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. (2016). Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. (Pp. 39-42, 103-115).

Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Instituto de Mayores y Servicios Sociales (2005). Libro Blanco: Atención a las personas en situación de dependencia en España.

Navarro, Á. (2008). Ejercita tu mente: Programa para activar la inteligencia nivel intermedio. Barcelona: Editorial Sol S.L.

Peña-Casanova J., Quiñones-Ubeda S, Quintana-Aparicio M, Aguilar M, Badenes D, Molinuevo JL, Torner L, Robles A, Barquero MS, Villanueva C, Antúnez C, Martínez-Parra C, Frank-García A, Sanz A, Fernández M, Alfonso V, Sol JM, Blesa R (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): norms for verbal span, visuospatial span, letter and number sequencing, trail making test, and symbol digit modalities test. Archives of Clinical Neuropsychology (4), 321-341.

Pérez Trullen, J.M., Abanto, J., Labarta, J. (1996). El síndrome del cuidador en los procesos con deterioro cognoscitivo (demencia). *Revista Atención Primaria 18* (4) 194-202.

Raposo Rodríguez, L., Tovar Salazar, D.J., Fernández García, N., Pastor Hernández, L. y Fernández Guinea, Ó. (2018). Resonancia magnética en las demencias. *Radiología, 60* (6) 476-484.

Ratnavalli, E., Brayne, C., Dawson, K., Hodges, J.R. (2008). The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology* (11), 1615-1621.

Rohrer, J.D., Lashley, T., Schott, J.M., Warren, J.E., Mead, S., Isaacs, A.M., Beck, J., Hardy, J., de Silva, R., Warrington, E., Troakes, C., Al-Sarraj, S., King, A., Borroni, B., Clarkson, M.J., Ourselin, S., Holton, J.L., Fox, N.C., Revesz, T., Rossor, M.N., and Warren, J.D. (2011). Clinical and neuroanatomical signatures of tissue pathology in frontotemporal lobar degeneration. *Brain: A journal of neurology, 134* (9), 2565-2581.

Sarasola, D., De Lujan-Calcagno, M., Sabe, L., Crivelli, L., Torralva, T., Roca, M. (2005). Validity of the Spanish versión of the Addenbroke's Cognitive Examination for the diagnosis of dementia and to differentiate Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. Neurología (41) pp. 717-721.

Sardinero Peña, A. (2011). Estimulación cognitiva para adultos: taller de funciones ejecutivas. 70 fichas. Madrid: Gesfomedia.

Schulz, R, O'Brien A, Czaja S, Ory M, Norris R, Martire LM, y cols. (2002). Dementia caregiver intervention research: In search of clinical significance. *Gerontologist. (42)* 589-602.

Seeley, W (2008). Selective functional, regional and neuronal vulnerability in frontotemporal dementia. Current Opinion Neurology (21) pp. 701-707.

Seeley, W.W., Crawford R, Raskovsky K, Kramer JH, Weiner M, Miller BL, Gorno-Tempini ML. (2008). Frontal paralimbic network atrophy in very mild behavioral variant frontotemporal dementia. *Arch Neurology, 65* (2), 249-255.

Shamay-Tsoory, S.G., Shur, S., Barcai-Goodman, L., Medlovich, S., Harari, G. & Levkovitz, Y. (2007). Dissociation of cognitive from affective components of theory of mind in schizophrenia. Psychiatry Research, (149), pp. 11-23.

Soto-Gordoa, M, Arrospide A, Moreno-Izco F, Martínez-Lage P, Castilla I, Mar J. (2015). Projecting burden of dementia in Spain: Impact of modifying risk factors. J Azheimer Dis. (48) 721—30.

Snowden, J., Austin, N., Sembi, S., Thompson, J., Craufurd, D. & Neary, D. (2008). Emotion recognition in Huntington's disease and frontotemporal dementia. Neuropsychologia, (46) pp. 2638-2649.

Tabernero, M; Politis, D. (2016). Reconocimiento facial de emociones básicas y su relación con la teoría de la mente en la variante conductual de la demencia frontotemporal. *Revista Interdisciplinaria, 33* (1), 21-39.

Turró-Garriga, O.; Hermoso Contrerasb, C.; Olives Claderac, J.; Mioshid, E.; Pelegrín, Valero, C; Olivera Pueyo, J.; Garre-Olmoa, J.; Sánchez-Valle, R. (2015). Adaptation and validation of a Spanish-language version of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS). *Revista de Neurología. 32* (15). 290-299.

Vijverberg, E.G.B., Dolsc, Welmoed, A., Krudopa, A., Del Campo Miland, M., Kerssensc, J., Gossinkc, F., Prinsa, N.D., Stekc, M., Scheltensa, P., Teunissend, C., Pijnenburga. Y. (2017). Cerebrospinal fluid biomarker examination as a tool to discriminate behavioral variant frontotemporal dementia from primary psychiatric disorders. Diagnosis, Assessment and Disease Monitoring. Special Section: Neuropsychiatric Contributions to Alzheimer's Disease. 7 (Pp. 99-106).

Villarejo Galende, A.; Eimil Ortiz, M., Llamas Velasco, S., Llanero Luque, M., López de Silanes de Miguel, C., Jurczynska, P. (2017). Informe de la Fundación del Cerebro. Impacto social de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Neurología.

Villarejo, A., Benito-León, J., Trincado, R., Posada, I.J., Puertas-Martín, V., Boix, R. (2011). Dementia-associated mortality at thirteen years in the NEDICES cohort study. *J Alzheimers Dis. (26*) 543-51.

Whitwel, J.L.l, y Josephs K.A. (2012). Recent Advances in the Imaging of Frontotemporal Dementia Recent Advances in the Imaging of Frontotemporal Dementia. *Current Neurology and Neuroscience Reports, 12* (6) 715–723.

Yaffe, K., Fox, P., Newcomer, R., Sands, L., Lindquist, K., Dane, K. (2002). Patient and caregiver characteristics and nursing home placement in patients with dementia. JAMA. (287) 2090- 2097.

Yonte Huete, F., Urién Pérez, Z. (2010). Sobrecarga del cuidador principal. *Revista Enfermería Cy.L.18* (4) 194-202.

Yuste Hernanz, C. y Dolores Díaz, B. (1994). "Programas para la estimulación de las habilidades de la inteligencia: Progresint 23. Razonamiento lógico inductivo-proposicional. Madrid: CEPE.

Yuste Hernanz, C. y Dolores Díaz, B. (2007). Programas para la estimulación de las habilidades de la inteligencia: Progresint 28. Pensamiento creativo" de Carlos Yuste Hernanz y Dolores Díez Bugallo. Madrid: CEPE.

Yuste Hernanz, C. y Quirós, J.M. (2012). Programas para la estimulación de las habilidades de la inteligencia: Progresint 22. Memoria y estrategias de Aprendizaje. Madrid: CEPE.

8. ANEXOS.

8.4. Anexo I. Entrevista clínica semiestructurada de pre-admisión.

ENTREVISTA INICIAL: Fecha - -

- Personas a los que se entrevista: Paciente aa Familiar: _____
- Orientación del paciente:
- Observación conductual:
  - Alteraciones motoras:
  - Higiene, cuidado personal:
- Nivel de ansiedad ante la evaluación neuropsicológica (0-10):
- Expectativas previas de la intervención:
- Datos sociodemográficos del paciente:

- Edad.
- Lugar de residencia:
- Nivel académico.
- Estado civil: Casad/a aa Soltero/a aa
- En caso de tener hijos/as, indicar:
  - ¬ Edad:
  - ¬ Calidad de la relación:

- Lateralidad: Diestro/a aa Zurdo/a aa - Lengua materna: _____

- Tratamientos previos:	Descripción (voluntaria):	Tiempo:
○ Neuropsicología		
○ Fisioterapia		
○ Terapia Ocupacional		
○ Logopedia		
○ Psicología		

- Composición del núcleo familiar:	Teléfonos de contacto:
	Nombre y parentesco: Teléfono:
	Nombre y parentesco: Teléfono:
	Nombre y parentesco: Teléfono:
	Otros datos de interés:

- Salud física:
- Percepción subjetiva del estado de salud (0-10):
- Aspectos psicológicos o físicos que le perturban más:
- Grado de conciencia del déficit:

Autoinformado	Heteroinformado

- Hábitos de alimentación y ejercicio:

• Hábitos tóxicos:	Tabaco	Alcohol	Cannabis	Otros: especificar tipo y frecuencia

Premórbido				
Actual				

- Historia clínica de enfermedades psicológicas y físicas:
  - ¬ Antecedentes personales:
  - ¬ Antecedentes familiares:

    Antecedentes de trastornos neurocognitivos en la familia: No aa Sí aa

    En caso afirmativo, anotar cuáles:

- Sintomatología:	Autoinformado	Heteroinformado
• Inicio y curso de los síntomas. • Cuáles les preocupa más:		
- Descripción del **funcionamiento cognitivo previo del paciente**:	Autoinformado	Heteroinformado
• Toma de decisiones general: impulsiva o meditada. • Comunicación: forma habitual de expresar disconformidad o hacer peticiones. • Habilidades de cognición social: reconocimiento y expresión de emociones.		
• Cambios en la personalidad: • Inicio de los cambios:		
- **Estado emocional del paciente:**	Autoinformado	Heteroinformado
• Estado habitual. • Cambios en el humor: No aa Sí aa • En caso afirmativo: - Descripción de los cambios: - Inicio de los cambios:		
- **Actividad psicosocial:**	Autoinformado	Heteroinformado
• Círculos de amistad. • Registro de actividades de ocio antes y después del inicio de los síntomas humor. Inicio de los cambios		

- Relación percibida del paciente con los familiares: _____
- Familiares que se puedan implicar en la intervención: _____

- Actividades de la vida diaria:
- Pasada:
- Presente:

- **Recursos económicos y ambientales**:

8.5. Anexo II: Escala FTD-FRS adaptada al español por O. Turró-Garriga (2017)

Nombre del/la paciente: _____ Fecha de hoy: ___/__/____

Encuestado/a: _____ Relación con el/la paciente: _____

Para cada pregunta, rodee con un círculo la frecuencia del problema en la parte de la derecha. Si la pregunta no se aplica en su caso. Por ejemplo: él/ella no cocinaba antes, marque N/A.

Consulte las guías de puntuación y de entrevista antes de administrar la escala.

	Frecuencia		
Comportamiento	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
1. Carece de interés por hacer cosas (sus propios intereses/actividades de ocio/cosas nuevas).			
2. Carece de afecto normal, carece de interés por las preocupaciones de los miembros de la familia.			
3. No coopera cuando se le pide hacer algo; rechaza la ayuda.			
4. Se confunde o desorienta en entornos inusuales.			
5. Está inquieto			
6. Actúa impulsivamente, sin pensar, carece de juicio.			
7. Se le olvida qué día es.			
Salir y comprar	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
8. Tiene problemas para coger su transporte habitual de forma segura (coche, si tiene permiso de conducir; bicicleta o transporte público si no tiene permiso de conducir).			
9. Tiene dificultades para hacer compra s solo (p. ej., ir a las tiendas del barrio para comprar leche o pan si no solía hacer la compra principal).			
Tareas domésticas y teléfono	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
10. Carece de interés o motivación para realizar las tareas domésticas que solía realizar en el pasado.			

11. Tiene dificultades para terminar adecuadamente las tareas domésticas que solía realizar en el pasado (al mismo nivel).			
12. Tiene dificultades para encontrar y marca r un número de teléfono correctamente.			

Otros comentarios:

Finanzas	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
13. Carece de interés por sus asuntos personales como las finanzas.			
14. Tiene problemas para organizar sus finanzas y pagar facturas (cheques, libreta del banco, facturas).			
15. Tiene dificultades para organizar su correspondencia sin ayuda (habilidades de escritura).			
16. Tiene dificultades en el uso adecuado de las monedas para pequeñas compras en las tiendas, gasolineras, etc. (dar y comprobar el cambio).			

Medicamentos	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
17. Tiene problemas para tomar sus medicamentos a la hora correcta (olvida o se niega a tomarlos).			
18. Tiene dificultades para toma r sus me dicamentos según las indicaciones (de acuerdo con la dosis correcta).			

Preparación de la comida y comer	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
19. Carece de interés o motivación previos para preparar una comida (o el desayuno, bocadillo) para sí mismo (valoración según lo hacía antes de la enfermedad; puntuar la misma tarea para las preguntas 19, 20 y 21).			
20. Tiene dificultades para organizar la preparación de las comidas (o un aperitivo si el paciente no era el cocinero principal) (elegir los ingredientes; utensilios de cocina; la secuencia de los pasos).			
21. Tiene problemas para preparar o cocinar una comida (o un aperitivo en su caso) por sí mismo (necesita supervisión/ayuda en la cocina).			
22. Carece de iniciativa para comer (si no se le ofrece comida, podría pasar el día sin comer nada).			
23. Tiene dificultades para elegir los cubiertos y aliños adecuados para comer.			

24. Tiene problemas para comer a un ritmo normal y con los modales adecuados.			
25. Quiere las mismas comidas repetidamente.			
26. Prefiere comer dulces ahora más que antes.			
Cuidados personales y movilidad	Todo el tiempo	Algunas veces	Nunca
27. Tiene problemas para elegi r la ropa adecuada la ocasión, la (con respecto a climatología o la combinación de colores).			
28. Tiene incontinencia.			
29. Se le puede deja r solo en casa un día entero (por motivos de seguridad).			
30. Está restringido a la cama.			

Centro Universitario
Cardenal Cisneros