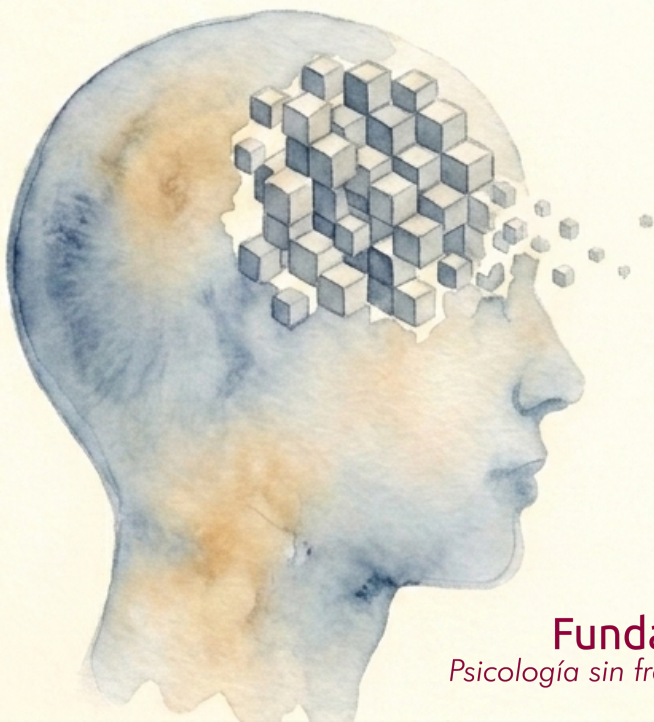




**AHORA
CENTROS**
EXPERTOS EN MEMORIA

Demencia Frontotemporal

Guía para cuidadores y profesionales



Fundación | 
Psicología sin fronteras

Coordinador

Miguel Ángel Bustamante Alcaraz

Demencia Frontotemporal

Guía para cuidadores y profesionales

Un libro creado por



**AHORA
CENTROS**
EXPERTOS EN MEMORIA

Ahoracentros

Director:

Miguel Ángel Maroto Serrano

Imágenes de cubierta e interiores generadas por la inteligencia artificial Gemini de Google. Su propósito es meramente estético.

Este libro se distribuye de forma gratuita y exclusiva desde el sitio web oficial de Ahoracentros (www.ahoracentros.es). Se autoriza libremente su descarga, copia, almacenamiento y distribución por cualquier medio, siempre que se reconozca de forma explícita la autoría de la obra y se mantenga el enlace a la fuente original. Queda estrictamente prohibida su venta, comercialización o explotación económica, así como la creación de obras derivadas, la alteración, transformación o traducción de su contenido sin la autorización previa y por escrito del titular del copyright.

Demencia Frontotemporal

Guía para cuidadores y profesionales

Coordinador: Miguel Ángel Bustamante Alcaraz

© 2026 AHORACENTROS. Todos los derechos reservados

Agustín de Foxá, 25 Entresuelo, 28036 MADRID

+34 91 323 55 05

+34 661 489 476

info@ahoracentros.es

www.ahoracentros.es

Primera edición: Septiembre de 2026

Edición y publicación: Centro de Intervención Clínica y Social, S.L.U.

ISBN edición impresa: 978-84-09-92044-0

ISBN edición digital: 978-84-09-92375-5

Depósito Legal: M-24478-2026

Impreso en España

Relación de autores por orden alfabético

Elisa Alonso López

Facultativo Especialista en Neurología

Doctora en Medicina y Cirugía

Ana del Arco Román

Diplomada en Magisterio de Educación Primaria

Especialista en programas de Intervención Social

Claudia Balaguer de la Fuente

Psicóloga General Sanitaria

Logopeda especialista en daño neurológico

Raquel de Blas Hurtado

Fisioterapeuta

Miguel Ángel Bustamante Alcaraz

Psicólogo General Sanitario

Psicogerontólogo

Juan Miguel Cabello Neila

Médico y Gerontólogo Social

Director General de GEROTRANS

Marta Calvo Fernández

Psicóloga General Sanitaria

Psicogerontóloga

Rodrigo Díaz Íbero

Psicólogo General Sanitario

Miguel Ángel Maroto Serrano

Psicólogo General Sanitario

Máster en Gerontología

Juliana Muñoz Hernández

Psicóloga General Sanitaria

Neuropsicóloga

Máster en Gerontología

Manuel Nevado Rey

Psicólogo

Doctor en Ciencias de la Salud

Lidia Rabadán Rodríguez

Psicóloga General Sanitaria

Paloma Sánchez Lorenzo

Psicóloga General Sanitaria

Neuropsicóloga

Fan Ye Yang

Psicólogo General Sanitario

Logopeda

Dedicamos este libro a todas las personas afectadas de demencia frontotemporal con las que hemos tenido el privilegio de poder trabajar estos años.

*A todos los presentes y a todos los ausentes, **gracias** por tanto como nos habéis enseñado, que nos ha permitido crecer como profesionales y como personas.*

Con todo nuestro cariño.

Nuestro especial agradecimiento a la Fundación Psicología sin Fronteras por su aportación en la difusión y distribución de este texto.

Tabla de contenidos

Prefacio	8
Algo empieza a cambiar	11
Diagnóstico gerontológico y tratamiento farmacológico	19
Evaluación neurológica, la DFT al detalle	37
Evaluación neuropsicológica, cartografiando la DFT	51
Abordajes no farmacológicos	67
Abordajes no farmacológicos: Estimulación cognitiva.....	68
Abordajes no farmacológicos: Logopedia	83
Abordajes no farmacológicos: Disfagia y texturas	95
Abordajes no farmacológicos: Fisioterapia.....	105
Los cuidadores principales.....	115
Los cuidadores principales: El día a día	116
Los cuidadores principales: Sexualidad, conducta social y emociones	129
Los cuidadores principales: Por qué no se dejan ayudar	141
Recursos asistenciales y aspectos legales.....	147
Recursos y aspectos legales: Dependencia y discapacidad	149
Recursos y aspectos legales: Recursos asistenciales.....	161
Recursos y aspectos legales: Prevención legal.....	175
Hábitos saludables.....	183
Hábitos saludables: El laberinto de la alimentación	185
Hábitos saludables: Actividad física.....	193
Hábitos saludables: El sueño.....	203
El duelo anticipado.....	215
En primera persona	227
La DFT a futuro	243
Epílogo.....	259
Otras publicaciones de AhoraCentros.....	263

Prefacio

Hace años ya que tuve la idea de escribir un libro que sirviera de apoyo y referencia para profesionales y familiares de pacientes con Demencia Frontotemporal (DFT), pero, aunque tenía clara su importancia y necesidad, siempre surgía otra prioridad y lo acababa posponiendo. Los familiares de dos pacientes con esta patología han sido, quienes, con sus preguntas y propuestas me han motivado para llevarlo finalmente a cabo. El primero de ellos fue el esposo de una paciente diagnosticada de Demencia Frontotemporal (DFT) que acude a nuestro centro de estimulación cognitiva (AHORACENTROS), y que, buscando precisamente más información, me pidió que le recomendase literatura: artículos, guías o manuales que le ayudaran a entender mejor la enfermedad. Lamentablemente no pude ayudarle mucho, porque lo que le podía proporcionar o eran textos muy técnicos y para profesionales, o como mucho, algún artículo sobre avances en la materia, en revistas muy especializadas. Unos meses después me escribió Javier, hijo de un paciente con una DFT muy avanzada que deseaba, de una parte, brindar un homenaje a su padre en el día de su boda y de otra, colaborar en la medida de sus posibilidades en la difusión y ayuda a familiares de pacientes con esta enfermedad, porque él mismo se había sentido muy perdido en los comienzos de la sintomatología de su padre.

Esos dos estímulos me impulsaron a recuperar la idea de escribir una guía o libro de referencia tanto para familiares como para profesionales que se aproximan a esta enfermedad por primera vez.

Para llevar a cabo este proyecto, hemos contado con los experimentados especialistas de nuestro centro, otros profesionales con los que he tenido del privilegio de colaborar, y también con los familiares y cuidadores profesionales con los que hemos compartido tantas vivencias y que tan amablemente han aceptado aportar su testimonio en estas páginas.

Este libro aspira a contribuir en la labor diagnóstica y el tratamiento profesional de los pacientes con DFT, así como proporcionar pautas, soluciones o sugerencias de gestión emocional que contribuyan a mejorar la convivencia de los cuidadores principales con sus familiares o pacientes de DFT.

Gracias a todos los que lo han hecho posible.

Miguel Ángel Maroto Serrano

Director de Ahoracentros



1

Algo empieza a cambiar

Miguel Ángel Maroto Serrano

Siempre empieza igual, suena el teléfono en Ahoracentros y me pasan una llamada de alguien agobiado y confundido por lo que le está pasando a su familiar, que solicita información.

En estas circunstancias suelo comenzar preguntándoles por el parentesco y normalmente, tras una breve pausa en la que les imagino tomado aire, comienza la conversación y el desahogo emocional.

– Sí, sí, mi marido ... Yo creo que esto viene de hace unos años en los que pensábamos que estaba deprimido, aunque no era tanto tristeza como falta de iniciativa, como si le faltasen las ganas incluso para argumentar; ya ves tú, mi marido, ingeniero de toda la vida, que no podía ver una película sin comentar cada detalle... y ahora, es como si todo le importase un bledo, da igual lo que le cuentes, alegre o triste, es como si no le produjera ninguna emoción.

Entiendo, cuénteme, qué más ha observado - La animo a continuar describiendo la nueva conducta de su marido.

– Bueno, en ocasiones ha tenido problemas en la calle porque parece que lo que piensa lo tenga que decir sin más, aunque no sea apropiado ni haya mediado una conversación. Cuando estoy con él le corrijo, le paro o medío con la persona a la que le ha hecho un comentario inapropiado, pero claro, yo no puedo estar todo el tiempo con él ...

Y ¿ha observado si en alguna ocasión se pone agresivo o muy desafiante?

– No suele, pero en ocasiones cuando no encuentra las palabras o deja las frases a medias y le pregunto qué me quiere decir o le corrijo pues sí que se enfadada mucho.

¿Le suele ocurrir lo de no encontrar las palabras adecuadas?

– Bastante a menudo.

¿Han ido al neurólogo? ¿Tienen un diagnóstico médico de algún tipo?

– Sí, lleva ya un tiempo de pruebas, pero todavía no tenemos un diagnóstico, han dicho que si Alzheimer, que si puede ser algo psiquiátrico. Lo último es que le han hecho un TAC y estamos esperando los resultados, pero no es fácil, él tampoco quiere ir al médico porque dice que está bien. Yo creo que no se da mucha cuenta de lo que le está pasando.

Ya, comprendo. ¿Está su marido en activo laboralmente?

– No, está de baja. En el trabajo también había tenido problemas con los compañeros y con su rendimiento, así que el médico le dio la baja al menos hasta tener un diagnóstico. Además, tengo que controlarle la tarjeta porque gasta a lo loco o compra cosas sin sentido por internet. Es un infierno, todo el día detrás de él. – en ese momento se quiebra su serenidad y se echa a llorar disculpándose.

Si, lo entiendo perfectamente, es muy duro. ¿Cómo ha dado con nosotros?

– Estuve buscando por internet y por lo que le pasa, y lo que han dejado intuir algunos médicos lo llaman Demencia Frontotemporal y ahí apareció su referencia. ¿Cree usted que es eso lo que le pasa a mi marido?

Entonces fui yo quien tomé aire para iniciar mi respuesta, la conversación que debía seguir nunca es fácil y menos aun cuando todavía se espera el diagnóstico médico.



Si ha caído en sus manos este libro, es muy probable que las líneas anteriores le resulten familiares y para algunos de ustedes incluso reconocibles, aunque también es posible que haya matices diferentes, quizá no coincidan todos los síntomas, o quizá no haya una

coincidencia de edad, etc., y ahí radica una de las dificultades a la hora de definir, diagnosticar e incluso reconocer esta enfermedad en nuestros familiares, que inicialmente, con frecuencia se confunde con cambios de personalidad, conducta, manías, etc. Aunque se trata de una demencia, tiene pocas características en común con la de tipo Alzheimer, más allá de su carácter neurodegenerativo que evoluciona agravándose. Desafortunadamente, en la Demencia Frontotemporal (DFT), esos cambios sutiles del principio también se van generalizando según se va expandiendo la enfermedad progresivamente a sistemas y redes cerebrales, convirtiendo a los pacientes en personas cada vez más dependientes y vulnerables.

Antes de que cada experto nos describa los síntomas, la evaluación, la prognosis, o la intervención, me gustaría acercarles a los elementos esenciales de la enfermedad, pero apoyándome en ejemplos de casos que, a lo largo de los años he podido observar en los pacientes tratados en nuestro centro. Es por tanto mi intención que los párrafos siguientes aporten estructura y elementos de base que preparen el terreno para el contenido sobre el que cada experto profundizará en sus capítulos.

El cambio de perspectiva

Uno de los principios esenciales desde un punto de vista no profesional para entender la DFT es olvidar las premisas y características comunes que circulan sobre la demencia. Cuando escuchamos la palabra demencia se dibuja en nuestra mente la imagen de una persona mayor con problemas de memoria severos, que no sabe el nombre de sus hijos o que se pierde al volver a su casa.

Pero la DFT juega en otra liga, especialmente al comienzo. Las personas afectadas suelen recordar eventos remotos e incluso lo que almorzaron el día anterior. Tampoco la desorientación parece ser un síntoma ya que se orientan espacial y temporalmente sin grandes dificultades. No obstante, debemos prestar atención a otros cambios más sutiles. Suelen verse afectados por cambios en su personalidad, la forma de hablar o el comportamiento, especialmente en lo que se refiere a los convencionalismos sociales, que en ocasiones parecen haber perdido. Para explicarlo a los allegados al paciente suelo

indicarles que no es que su familiar no tenga la partitura para tocar, es más bien que han perdido la referencia del director de orquesta, ese que en nuestro cerebro se encarga de filtrar los impulsos, planificar las actividades, entender y adoptar las normas culturales o conectar emocionalmente con otras personas.

Además de los síntomas anteriormente descritos, es frecuente que los pacientes se vean afectados por algunos o varios de los siguientes: falta de iniciativa, anosognosia (la ausencia de consciencia de la propia enfermedad), falta de empatía, desinhibición, pérdida progresiva del habla, alteraciones motoras, perseveraciones (repetición de ideas, frases o acciones), rigidez cognitiva, etc., como iremos viendo más adelante.



Por si este catálogo de síntomas no fuera suficientemente heterogéneo, la enfermedad no es particularmente estricta en cuanto a la edad. Suele tener una presentación temprana si la comparamos con otros tipos de demencia, por lo que puede presentarse en personas relativamente jóvenes (profesionalmente activas), y en individuos mayores..

El cambio en el cerebro

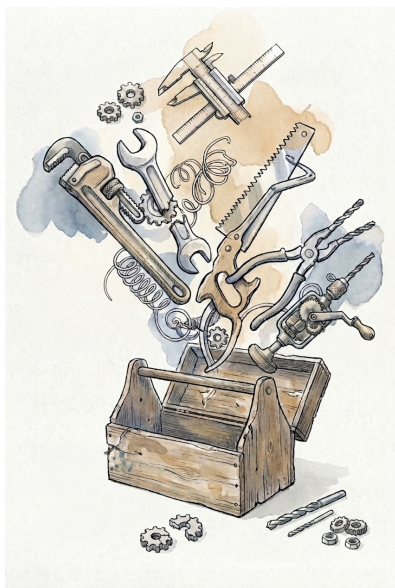
A nivel fisiológico, el propio nombre de la enfermedad nos ayuda a situar el daño cerebral. Son los lóbulos frontales (la zona de la frente, pero en nuestro tejido cerebral) y los lóbulos temporales (más cerca de las orejas) los que acumulan el daño; concretamente, se produce por una incorrecta acumulación y expresión de proteínas en estas áreas que se convierte en tóxica para el tejido neuronal circundante, con el resultado del fallo o muerte de estas y que se expresa mediante los síntomas descritos.

La acumulación del daño en una u otra zona del cerebro caracteriza las variantes de la DFT en sus fases iniciales, dando lugar a las variantes conductuales y del lenguaje.

La variante conductual se caracteriza por la aparición temprana del daño en los lóbulos frontales. Estos lóbulos (dos, uno por cada hemisferio cerebral) actúan, como indicábamos antes, como el director de orquesta, y es una de las zonas que se desarrolla más tarde en el ser humano, generalmente después de la adolescencia, por eso, algunos pacientes con DFT, actúan como

auténticos adolescentes: impulsivos, irreflexivos, malos planificadores, tendentes a las conductas con recompensa inmediata, etc. En ocasiones, para ilustrar a los familiares cómo les está afectando a sus allegados les cuento que este tipo de daño se asemeja a cuando bebemos alcohol en cantidades elevadas, ya que en estado de embriaguez se inhibe la corteza prefrontal, y realizamos conductas inadecuadas que nunca haríamos sobrios. De forma similar ocurre al dormir, en la fase REM (*rapid eye movement* por sus siglas en inglés) del sueño, las mismas zonas frontales reducen su actividad y aparecen sueños absurdos, pero en los que todo nos resulta normal dentro del contexto de ese sueño. Puede ser frecuente la apatía por las aficiones pasadas y pasar horas sentado sin hacer nada, el comportamiento extremadamente desinhibido mediante comentarios groseros o gastos compulsivos e incluso la obsesión por los dulces o de sabores intensos.

La otra variante predominante de la DFT es la del lenguaje y es en la que la parte más afectada del cerebro es la temporal. Podríamos decir que esta zona del cerebro es en la que se encuentra “la caja de herramientas de la comunicación”. Por este motivo los pacientes afectados no encuentran las palabras, igual que en una caja de herramientas muy específicas nos costaría reconocerlas, no reconocen la palabra que están buscando, o les cuesta comprender un significado



(como si nos pidieran que buscásemos *la junta de la trócola*), no completan las frases (sacamos el taladro, el taco, el tornillo, pero no ponemos una broca...) o el lenguaje es fluente pero carente de sentido, les cuesta nombrar algunos objetos (esto que vale para eso de apretar y agarrar...), etc. La progresión del daño en esta área conduce a la afasia primaria, y potencialmente a la pérdida total del habla.

El cambio en la convivencia

Un elemento nuclear en la convivencia con pacientes afectados por DFT es la comprensión de la enfermedad y sus características. Es muy importante comprender, mediante el conocimiento de la sintomatología, que su comportamiento no es consciente, es decir, que no lo hacen por molestar, es su enfermedad la que habla. Cuando comienza a ignorar nuestras emociones, o nos hace un comentario hiriente y nuestro corazón sufre y nos invade el enfado o la tristeza infinita por una pérdida del afecto, debemos recordar que es su lóbulo frontal alterado el que habla y actúa, no la persona que conocemos de toda la vida.

La segunda realidad que nos permitirá convivir día a día es comprender la anosognosia, es decir, ellos creen genuinamente que se encuentran bien, que su comportamiento es normal. Simultáneamente, la afectación del córtex frontal condiciona su capacidad de juicio y lógica, por lo que empeñarnos en razonar, hacerle entender, hacerles ver que se equivocan o que se obstinan es una batalla perdida de antemano que eventualmente conducirá a la frustración e ira recíprocas, con el significativo desgaste en el cuidador, pero no particularmente en el enfermo. La lógica y el discurso racional han dejado de ser herramientas para la comunicación por lo que es el turno de las emociones, lo que nos lleva a la tercera regla de oro en la convivencia: la validación emocional.

A lo largo de los capítulos siguientes nos referiremos con cierta frecuencia a la validación emocional. Este concepto ilustra una forma de interactuar con los pacientes en los que la confrontación de ideas o corrección deja de tener sentido para dejar paso a la aceptación de su emoción, haciéndoles sentir comprendidos y de esta forma,

suavemente, conducir su atención hacia otros estímulos. Un ejemplo de esta forma de validación, en caso de que, por ejemplo, una mañana nuestro familiar se enfade por tener que ir a trabajar cuando en realidad está jubilado o jubilada, sería “...claro, te siguen preocupando mucho tus responsabilidades y es normal que, a estas alturas y después de toda la vida trabajando, te enfade tanto. Yo creo que tenemos tiempo todavía, ¿qué te parece si tomamos un café primero y vamos organizándonos mientras tanto?”

El camino compartido

Desafortunadamente la DFT es una enfermedad de largo recorrido, con aparición temprana en comparación con otros tipos de deterioro, cuando la vida está en su plenitud, con miles de preguntas y una notable frustración que se agolpa al mirar a los seres cercanos. Pero es importante que en esos momentos no se sientan solos, porque no lo están; no es el momento de las heroicidades: es el momento de buscar ayuda, de apoyarse los unos en los otros, de acudir a los profesionales debidamente formados y a la red asistencial. Porque, aunque quede mucho por hacer en este sentido desde las administraciones públicas, algo está cambiando y confiamos que cambie para mejor en el futuro cercano.

Nos sumamos a la frustración que sufren muchos pacientes y familiares en cuanto a los recursos y animamos desde estas líneas a los responsables sociosanitarios del país a dar un paso al frente a ese respecto, y no me refiero solo a cubrir los elementos esenciales en cuando a discapacidad, dependencia, centros asistenciales, etc. sino también, y muy especialmente, a recursos de rápida habilitación como unidades de orientación e información, e incluso de apoyo psicológico, mediante profesionales debidamente actualizados, que tantos beneficios podrían aportar en las fases iniciales de la enfermedad.. Esperemos que, como ilustra el título de este capítulo, algo empiece a cambiar en este sentido.

Confiamos que este libro sirva a sus lectores, en primer lugar, como guía para comprender mejor la patología, tanto desde el ámbito familiar como desde el profesional. Así mismo, esperamos que estas

líneas les ayuden a navegar en los primeros momentos de la tormenta. Finalmente, deseamos que, de alguna forma, constituya un respiro emocional para los cuidadores principales de los afectados. Comencemos la navegación.



2

Diagnóstico gerontológico y tratamiento farmacológico

Qué nos dice la evidencia y qué significa para la familia

Juan Miguel Cabello Neila

La demencia frontotemporal no es una enfermedad única, sino un grupo de enfermedades neurodegenerativas que dañan principalmente los lóbulos frontal y temporal del cerebro. Ese daño se traduce en progresivos y llamativos cambios de conducta, personalidad y lenguaje, mientras que la memoria puede mantenerse relativamente conservada en las fases iniciales.

A lo largo de este capítulo abordaremos la etiología (causa u origen de la enfermedad), la evaluación y pruebas necesarias para conducir al diagnóstico, así como el tratamiento farmacológico y el seguimiento más adecuado en este tipo de patologías, teniendo siempre presente las evidencias científicas actuales y aportando recomendaciones prácticas.

En su desarrollo aspiramos a informar con rigor científico, pero también de forma didáctica y comprensible. Por este motivo, se empleará el vocabulario habitual para este tipo de guías, pero se tenderá a simplificar el argot médico para hacerlo más cercano y comprensible al público en general.

Hechos respaldados por la evidencia

El origen de los daños en los lóbulos frontal y temporal del cerebro está mediado en el cerebro, a nivel microscópico, por la acumulación de proteínas anómalas –fundamentalmente tau, TDP-43 y, en algunos casos, FUS– que alteran el funcionamiento de las neuronas y acaban provocando su muerte. Esta acumulación define distintos "subtipos patológicos" de DFT (por ejemplo, DFT-tau o DFT-TDP-43), relacionados en cierta medida con la forma en que se presenta la enfermedad y con la genética.

La DFT engloba varias formas clínicas principales:

- **Variante conductual:** En la que predominan los cambios conductuales con desinhibición, apatía, pérdida de empatía y conductas repetitivas.
- **Afasias primarias progresivas:** En las que el problema central es el lenguaje, con dificultad para encontrar palabras, comprender frases o elaborar el discurso.
- **Formas asociadas a trastornos motores:** Parkinsonismo o esclerosis lateral amiotrófica, entre otras menos frecuentes, aunque relevantes para el pronóstico.

Desde el punto de vista genético, una proporción relevante de personas con DFT presenta agregación familiar. Entre un 30 y un 40 % de los casos muestra antecedentes familiares de enfermedad neurodegenerativa, y en torno al 10-25 % tiene mutaciones identificables en genes como C9orf72, MAPT y GRN. No hay cifras específicas y recientes para España, pero los datos europeos apuntan a un peso genético importante, en especial en las formas de inicio más precoz.

Hasta la fecha no se han identificado factores ambientales claros y previsibles que expliquen la mayoría de los casos, no obstante, se han explorado posibles vínculos con traumatismos o determinadas exposiciones laborales, aunque la evidencia todavía no es concluyente.

Qué significa esto para su familia

Saber que la DFT es, en realidad, un conjunto de enfermedades, ayuda a entender por qué los síntomas pueden ser tan distintos de una persona a otra, incluso dentro de la misma familia.

Que existan formas hereditarias no significa que todos los hijos o hermanos vayan a desarrollar la enfermedad. Sí implica que, en algunos casos, puede recomendarse asesoramiento genético, sobre todo cuando hay varios miembros afectados o el inicio ha sido muy temprano.

Que no haya factores ambientales claros no quiere decir que el estilo de vida sea irrelevante, pero sí que, con la evidencia actual, no puede hablarse de medidas específicas para "prevenir" la DFT en personas sanas.

Recomendaciones prácticas

Comente con el neurólogo si en la familia hay otros casos de demencia, cambios de conducta graves o enfermedades del movimiento; esa información puede ser útil para valorar si conviene un estudio genético.

Si se plantea un estudio genético, pida que vaya siempre acompañado de consejo genético especializado, para entender bien sus implicaciones médicas, familiares y emocionales.

Evaluación y pruebas

Hechos respaldados por la evidencia

La piedra angular del diagnóstico de la DFT es una historia clínica detallada, construida a partir de dos fuentes: la entrevista con la persona afectada y la entrevista con los familiares o cuidadores que conocen bien sus cambios de conducta y personalidad. Esta segunda fuente es especialmente importante porque muchas personas con DFT no son plenamente conscientes de sus propios cambios.

La evaluación suele combinar varios elementos:

- Exploración neurológica y psiquiátrica, para detectar signos de afectación motora, parkinsonismo, signos de motoneurona o alteraciones afectivas o psicóticas.
- Evaluación neuropsicológica estructurada, que analiza funciones ejecutivas (planificación, control de impulsos), lenguaje, memoria, atención, habilidades visuoespaciales y conducta. En la variante conductual se presta más atención a las funciones ejecutivas y a la conducta social; en las afasias primarias progresivas, a las pruebas específicas de lenguaje.

En cuanto a las pruebas de imagen, la resonancia magnética (RM) cerebral es la exploración estructural de referencia en las demencias degenerativas, incluida la DFT. Suele mostrar atrofia y pérdida de volumen en regiones frontales y/o temporales, con predominio asimétrico. Esa atrofia orienta mucho el diagnóstico, pero no siempre está presente en fases iniciales y no es suficiente, por sí misma, para confirmarlo.



Las técnicas de neuroimagen funcional, como el PET con FDG o el SPECT, pueden mostrar hipometabolismo en esas mismas áreas frontotemporales, incluso antes de que la atrofia sea visible. En España,

estos estudios suelen reservarse para casos complejos o cuando hay dudas frente a otras demencias.

En contextos especializados pueden considerarse otras pruebas complementarias: el estudio del líquido cefalorraquídeo, sobre todo para descartar la enfermedad de Alzheimer u otras causas, y pruebas genéticas, en casos con historia familiar, inicio muy precoz o presentación sugestiva de una forma hereditaria.

Comparada con otras demencias, la evaluación en la DFT pone el foco en los cambios de conducta y personalidad, lenguaje y funciones ejecutivas, así como la atrofia frontal o temporal en neuroimagen, en lugar de parietal, como ocurre típicamente en la enfermedad de Alzheimer.

Limitaciones y posibles errores

- No existe una prueba única y concluyente que confirme la DFT en vida; el diagnóstico es clínico y se apoya en la combinación de historia, exploración, pruebas cognitivas y neuroimagen.
- En fases tempranas, la RM puede resultar casi normal o mostrar cambios sutiles, lo que facilita que la DFT se confunda con trastornos psiquiátricos o con la enfermedad de Alzheimer.
- La confirmación definitiva suele llegar por vía genética en las formas familiares, o mediante neuropatológica, tras el fallecimiento.

Qué significa esto para su familia

El proceso diagnóstico puede ser largo y requerir varias visitas y pruebas.

Es posible que el diagnóstico cambie con el tiempo, a medida que aparecen nuevos síntomas o se repita la prueba de neuroimagen.

Recomendaciones prácticas

Lleve a las consultas ejemplos concretos de cambios de conducta, lenguaje o hábitos; anotarlos por escrito puede ayudar.

Pregunte qué pruebas se han hecho ya y cuáles están pendientes (neuropsicológicas, RM, PET, LCR, genética).

Si el diagnóstico no está claro, pida que le expliquen qué posibilidades se están valorando y qué se espera de las próximas pruebas.

Diagnóstico

Hechos respaldados por la evidencia

Existen criterios diagnósticos consensuados internacionalmente para la variante conductual de la DFT (bvFTD) y para las afasias primarias progresivas. En la bvFTD, estos criterios exigen un curso progresivo de la conducta y la personalidad, con al menos 3 de los 6 rasgos clínicos característicos: desinhibición; apatía o inercia marcadas; pérdida de empatía o indiferencia afectiva; conductas repetitivas, estereotipadas o ritualizadas; y cambios en el apetito o en la conducta alimentaria (por ejemplo, hiperoralidad o preferencia por lo dulce).

En la práctica clínica se suele considerar que este curso progresivo se manifiesta a lo largo de al menos un año, como criterio orientativo para excluir cuadros psiquiátricos transitorios, aunque ese plazo no forma parte de los criterios diagnósticos formales de Rascovsky et al. (2011).

En muchos casos, la memoria episódica se mantiene relativamente conservada al inicio, lo que distingue la DFT de la enfermedad de Alzheimer de comienzo típico.

Para las afasias primarias progresivas –formas de DFT centradas en el lenguaje– existen criterios específicos que diferencian la variante semántica, la no fluente/agramatical y la logopénica; esta última, a menudo, ligada a la patología de Alzheimer.

Los diagnósticos suelen clasificarse en distintos grados de certeza:

- **Posible** DFT: Se apoya sobre todo en la clínica.
- **Probable** DFT: Añade el apoyo de la neuroimagen: atrofia o hipometabolismo frontotemporal.
- **DFT definitiva**: Requiere confirmación neuropatológica o genética.

Un reto importante es distinguir la DFT de trastornos psiquiátricos – depresión, trastorno bipolar, esquizofrenia–, que pueden compartir síntomas como la apatía, los cambios de humor o las conductas desinhibidas, y también de otras demencias, como la enfermedad de Alzheimer o la demencia con cuerpos de Lewy.

En la DFT de inicio temprano (antes de los 65 años), las implicaciones laborales y familiares son especialmente intensas: pérdida del puesto de trabajo, conflictos de pareja, dificultades económicas y complicaciones añadidas si hay hijos menores a cargo.

Comunicar el diagnóstico exige tener en cuenta el impacto emocional en la persona y en su entorno, y la necesidad de explicar que no hay cura, pero sí tratamientos para controlar los síntomas y recursos de apoyo disponibles.

Qué significa esto para su familia

La clasificación en posible o probable ayuda a entender por qué, en algunos casos, el equipo médico habla de una "sospecha fuerte" sin llegar a una certeza absoluta.

El peso de los síntomas de conducta y personalidad explica que a muchas personas con DFT se las haya tratado antes como si tuvieran una depresión, un trastorno bipolar u otro problema psiquiátrico.

Recomendaciones prácticas

Pida que le expliquen los criterios utilizados para llegar al diagnóstico y qué elementos apoyan la DFT frente a otras opciones.

Pregunte cómo va a comunicar el equipo el diagnóstico a la persona afectada y quién puede apoyarla –psicología clínica, trabajo social, asociaciones de familiares.

Si el diagnóstico sigue siendo incierto, es razonable acordar una revisión periódica para volver a valorar los síntomas y las pruebas de imagen.

Tratamiento farmacológico y medicamentos que no ayudan

Todas las revisiones y guías coinciden en un punto: no existe ningún fármaco capaz de frenar o revertir el proceso neurodegenerativo de la DFT. Los tratamientos disponibles hoy son exclusivamente sintomáticos. Esto significa que la medicación puede ayudar a:

- Reducir síntomas de conducta: agitación, desinhibición, conductas repetitivas, cambios en la alimentación.
- Tratar síntomas afectivos: ansiedad, depresión, irritabilidad.
- Abordar problemas de sueño o síntomas motores, si los hay.

Pero no mejora de forma significativa la memoria, el lenguaje ni la autonomía, ni cambia el curso de la enfermedad. En la práctica, hay que considerar que:

- El objetivo principal de la medicación es hacer el día a día más llevadero, tanto para la persona con DFT como para quienes la cuidan; no "curar" la enfermedad.
- Muchos efectos son modestos y pueden tardar semanas en notarse. No todos los fármacos funcionan igual en todas las personas.

Fármacos que pueden ayudar con los síntomas de conducta y de ánimo

Varios grupos de fármacos han mostrado cierta utilidad para controlar los síntomas de conducta y de ánimo en la DFT, aunque con matices importantes sobre su seguridad:

Fármaco	Qué puede aportar	Qué hay que vigilar
ISRS (citalopram, paroxetina, sertralina)	Reducen desinhibición e impulsividad, conductas compulsivas y repetitivas, e hiperfagia o preferencia exagerada por dulces. Mejoran las escalas de conducta, sin beneficio claro en la cognición.	Efectos secundarios típicos de los ISRS: molestias digestivas, cambios de sueño, disfunción sexual. Su perfil de seguridad es, en general, aceptable.
Trazodona	Antidepresivo con efecto sedante moderado; en algunos análisis es el que más reduce los síntomas neuropsiquiátricos, sobre todo la agitación y la inquietud.	Se asocia a más efectos adversos que el placebo: somnolencia, mareos, hipotensión.
Antipsicóticos atípicos (por ejemplo, quetiapina)	Pueden reducir la agresividad, la agitación grave y las conductas peligrosas.	Se asocian a mayor mortalidad, eventos cerebrovasculares y síntomas extrapiramidales en personas con demencia. Se recomienda reservarlos para situaciones concretas de riesgo, a dosis bajas y durante el menor tiempo posible.
Otros (estabilizadores del ánimo, anticonvulsivantes, metilfenidato)	Estabilizadores o anticonvulsivantes para la irritabilidad o la labilidad emocional, con resultados variables. Metilfenidato para la apatía en casos seleccionados, con posible mejoría.	Evidencia más limitada. El metilfenidato puede aumentar la desinhibición y la irritabilidad.

Tabla resumen de los fármacos habituales para controlar los síntomas conductuales y anímicos

Qué significa esto para su familia

La evidencia sobre muchos de estos tratamientos procede de estudios pequeños y heterogéneos; por eso las recomendaciones son prudentes

y a menudo se apoyan en el consenso de expertos.

Los ISRS y la trazodona suelen considerarse opciones de primera línea para los síntomas de conducta en la DFT, mientras que los antipsicóticos se reservan para las situaciones de mayor riesgo.

Recomendaciones prácticas



Si se inicia un ISRS o trazodona, observe los cambios en la conducta y el ánimo durante las primeras 4-6 semanas, y comunique al equipo sanitario tanto las mejoras como los posibles efectos adversos.

Pregunte siempre al neurólogo o al psiquiatra por qué se indica un antipsicótico, qué alternativas no farmacológicas se han probado ya y cuál es el plan de duración mínima y revisión.

Evite suspender bruscamente y por iniciativa propia cualquier psicofármaco; los cambios deben hacerse de forma pautada, con el equipo médico.

Medicamentos que no ayudan o pueden ser problemáticos en la DFT

Algunos fármacos muy conocidos en el tratamiento de otras demencias no funcionan en la DFT, e incluso pueden empeorarla:

Fármaco	Por qué no se recomienda
Inhibidores de la acetilcolinesterasa (donepezilo, rivastigmina, galantamina)	Muy utilizados en la enfermedad de Alzheimer, pero no han demostrado eficacia en la DFT y, en algunos casos, se han asociado a un empeoramiento de los síntomas conductuales. Las revisiones sistemáticas no muestran beneficios significativos en cognición ni conducta, y varias guías recomiendan no usarlos en la DFT.

Fármaco	Por qué no se recomienda
Memantina	Tampoco ha mostrado beneficio en la DFT. Un ensayo clínico aleatorizado en 81 personas con degeneración lobar frontotemporal no encontró mejoría en la conducta ni en la impresión clínica global, e incluso observó peor rendimiento en algunas pruebas cognitivas en el grupo tratado. Metaanálisis posteriores confirman la ausencia de eficacia.
Piracetam	Un metaanálisis en red lo señala como el fármaco asociado a mayor empeoramiento de los síntomas neuropsiquiátricos y a mayor carga para el cuidador, frente a placebo.
Benzodiacepinas y otros sedantes	Pueden empeorar la cognición, aumentar el riesgo de caídas y favorecer la confusión y la desinhibición en personas con demencia, incluida la DFT. Se desaconseja su uso crónico; si se emplean, debe ser a dosis bajas, poco tiempo y con revisión frecuente.
Bupropión	El consenso europeo ERN-RND lo desaconseja para la mayoría de los síntomas conductuales de la DFT, salvo un posible uso muy específico para la apatía, por el riesgo de empeorar la agresividad y la desinhibición.

Tabla resumen de los fármacos que no acumulan evidencia para su uso en DFT

Qué significa esto para su familia

Los tratamientos "típicos" del Alzheimer –inhibidores de la colinesterasa y memantina– no solo no ayudan en la DFT, sino que pueden empeorar la conducta. Esto refleja que la biología de ambas enfermedades es distinta.

La polifarmacia –tomar muchos fármacos a la vez– aumenta el riesgo de interacciones, caídas y confusión, por lo que conviene revisar la medicación de forma periódica.

Recomendaciones prácticas

Si la persona con DFT está tomando donepezilo, rivastigmina, galantamina o memantina, coméntelo con el neurólogo para valorar, de forma planificada, si conviene retirarlos.

Pregunte al médico qué fármaco se está usando para cada síntoma concreto y si hay medicamentos que podrían retirarse por no aportar un beneficio claro.

Plantee dudas sobre el uso prolongado de benzodiacepinas o hipnóticos para dormir; existen alternativas no farmacológicas para el insomnio que pueden ser más seguras.

Terapias en investigación

Hay ensayos en marcha con terapias dirigidas a la causa molecular de la enfermedad: oligonucleótidos antisentido para las mutaciones en C9orf72, anticuerpos anti-tau, inhibidores de la agregación de tau, entre otras. De momento son estudios en fases tempranas y no están disponibles en la práctica clínica.

La severidad y pronóstico de esta enfermedad hacen comprensible buscar "tratamientos innovadores", pero con la evidencia actual estos enfoques solo deben considerarse dentro de ensayos clínicos regulados y en centros especializados. Ante anuncios comerciales de supuestas curas o terapias "personalizadas" sin respaldo científico, conviene consultar siempre con el equipo médico antes de tomar decisiones o hacer gastos importantes.

Seguimiento

El curso de la DFT es progresivo, pero muy variable de una persona a otra. Para monitorizar esa evolución se recomienda un seguimiento periódico que incluya la revisión de los síntomas de conducta, lenguaje y autonomía en las actividades diarias, junto con evaluaciones cognitivas recurrentes. Estas evaluaciones neuropsicológicas se tratarán en capítulos posteriores, por lo que no nos detendremos ahora en este punto.

El modelo de atención óptimo es multidisciplinar y contará con la participación de:

- Neurología (y, en algunos casos, geriatría o psiquiatría).
- Enfermería especializada en demencias.
- Neuropsicología, logopedia, fisioterapia y terapia ocupacional.
- Psicología clínica y trabajo social.
- Consejo genético, en las formas familiares.

En España, la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Ministerio de Sanidad subraya la coordinación entre la atención primaria y los dispositivos especializados –neurología, unidades de memoria, etc.– así como la importancia del apoyo psicosocial, los centros de día, los servicios de respiro y la formación a cuidadores. La disponibilidad real de estos recursos varía entre comunidades autónomas, pero disponen de un capítulo dedicado a los recursos asistenciales en España.

La carga de los cuidadores de personas con DFT suele ser más intensa que en otras demencias, en parte porque los síntomas conductuales –desinhibición, apatía, pérdida de empatía– generan conflictos de convivencia, estigma social y una mayor necesidad de supervisión continua. Los estudios observacionales relacionan esta carga sobre todo con la gravedad de los síntomas de conducta, más que con el grado de deterioro cognitivo, por lo que recomendamos la lectura detallada de los capítulos relacionados con las intervenciones no farmacológicas y el de cuidadores.

Qué significa esto para su familia

El seguimiento no se limita a "recetar y renovar medicación"; implica ajustes continuos en el plan de cuidados, incorporación de recursos sociales y apoyo emocional, tanto para la persona como para la familia.

Un seguimiento adecuado permite detectar a tiempo efectos adversos de la medicación, cambios de conducta potencialmente peligrosos y nuevas necesidades –por ejemplo, ayudas técnicas o adaptaciones del domicilio.

Recomendaciones prácticas

Acuerde con el equipo sanitario una frecuencia de revisiones (por ejemplo, cada 6-12 meses, o antes si hay cambios bruscos) y qué aspectos se valorarán en cada visita.

Lleve un pequeño registro de cambios de conducta, caídas, alteraciones del sueño o del apetito, y de los efectos secundarios de la medicación, para comentarlos en consulta.

Pida información sobre los recursos disponibles en su comunidad autónoma: centros de día, asociaciones de familiares de demencia, ayudas de dependencia, servicios de respiro y grupos de apoyo.

No descuide su propia salud física y mental como cuidador: pida atención psicológica o psiquiátrica si aparecen síntomas de depresión, ansiedad o agotamiento extremo.

Límites de la evidencia

Muchos estudios sobre la DFT incluyen muestras pequeñas y diseños heterogéneos, lo que debilita la fuerza de las conclusiones, sobre todo en farmacología específica –ISRS, trazodona, estimulantes o bupropión.

La mayor parte de los datos procede de cohortes internacionales, con poca información específicamente española sobre genética, prevalencia o carga del cuidador; extrapolar esos datos al contexto español es razonable, pero no perfecto.

La evidencia sobre intervenciones no farmacológicas en la DFT, aunque prometedora –logopedia, programas para cuidadores, actividades significativas–, también es limitada y a veces se apoya más en el consenso de expertos que en ensayos clínicos aleatorizados.

El panorama terapéutico está en evolución: las terapias dirigidas a dianas moleculares se encuentran todavía en fases iniciales, y los resultados de los ensayos en curso podrían cambiar de forma sustancial las recomendaciones en los próximos años.

Este capítulo no puede sustituir la valoración individual. Cualquier cambio de medicación, decisión sobre pruebas complementarias o

interpretación de síntomas, debe hacerse junto con el equipo sanitario responsable que conoce la situación concreta de la persona y su entorno.

Bibliografía

- Arvanitakis, Z., Shah, R. C., & Bennett, D. A. (2019). Diagnosis and management of dementia: Review. *JAMA*, 322(16), 1589-1599. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.4782>
- Bang, J., Spina, S., & Miller, B. L. (2015). Frontotemporal dementia. *The Lancet*, 386(10004), 1672-1682. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)00461-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)00461-4)
- Boeve, B. F., Boxer, A. L., Kumfor, F., Pijnenburg, Y., & Rohrer, J. D. (2022). Advances and controversies in frontotemporal dementia: Diagnosis, biomarkers, and therapeutic strategies. *The Lancet Neurology*, 21(3), 258-272. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(21\)00341-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(21)00341-0)
- Boxer, A. L., Lipton, A. M., Womack, K., Merrilees, J., Neuhaus, J., Pavlic, D., Miller, B. L., & Rabinovici, G. D. (2013). Memantine in patients with frontotemporal lobar degeneration: A multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *The Lancet Neurology*, 12(2), 149-156. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(12\)70320-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(12)70320-4)
- de Boer, A., van den Berg, E., van Swieten, J. C., Papma, J. M., Jiskoot, L. C., Seelaar, H., & Doppler, E. G. P. (2025). Montreal Cognitive Assessment versus Mini-Mental State Examination in genetic frontotemporal dementia: A comparative study. *Neurology*, 104(2), e209500.
- Ferrer, I., Aguilar, M., & López-González, I. (2023). Molecular pathology of frontotemporal lobar degeneration: An update. *International Journal of Molecular Sciences*, 24(1), 1234-1256. <https://doi.org/10.3390/ijms24011234>
- Giannini, L. A. A., Irwin, D. J., McMillan, C. T., Ash, S., Rascovsky, K., & Grossman, M. (2023). Pharmacologic management of frontotemporal dementia: A review of the current evidence. *Journal of Neural Transmission*, 130(3), 429-450. <https://doi.org/10.1007/s00702-023-02598-w>
- Huang, S. S., Chang, C. C., Tsai, S. J., & Lane, H. Y. (2023). Pharmacological treatments for behavioural and psychological symptoms in frontotemporal dementia: A network meta-analysis. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 31(2), 125-138. <https://doi.org/10.1016/j.jagp.2022.09.008>
- Huey, E. D., Putnam, K. T., & Grafman, J. (2022). Cholinesterase inhibitors in non-Alzheimer dementias: A systematic review. *Neurology*, 98(12), e1234-e1246. <https://doi.org/10.1212/WNL.000000000000200000>
- Li, H., Li, Y., & Wang, Y. (2006). Cholinesterase inhibitors for frontotemporal dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (1), CD004746. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004746.pub2>
- Magrath Guimet, J., & Zapata-Restrepo, L. (2022). Carga del cuidador en demencia frontotemporal: Características y factores asociados. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 34(4), 345-354. <https://doi.org/10.1176/appi.neuropsych.21090223>
- Marth, T., Lenschow, C., & Diehl-Schmid, J. (2022). Caregiver burden in frontotemporal dementia compared with Alzheimer's disease: A cohort study. *Neurology*, 99(4), e456-e465. <https://doi.org/10.1212/WNL.000000000000200789>

- Matías-Guiú, J., Cabrera-Martín, M. N., Moreno-Ramos, T., Valles-Salgado, M., Fernández-Matarrubia, M., Carreras, J. L., & Matías-Guiú, J. A. (2013). Demencia frontotemporal variante conductual: Aproximación diagnóstica y manejo. *Neurología*, 28(6), 365-375. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2012.04.015>
- McShane, R., Westby, M. J., Roberts, E., Minakaran, N., Schneider, L., Farrimond, L. E., Maayan, N., Ware, J., & Debarros, J. (2019). Memantine for dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (3), CD003154. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003154.pub6>
- Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. (2013). Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.
- Murley, A. G., & Rowe, J. B. (2015). Neurotransmitter deficits from frontotemporal lobar degeneration. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 86(4), 438-447. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-308833>
- National Institute on Aging. (2026). Investigaciones sobre la enfermedad de Alzheimer y las demencias relacionadas. Alzheimer.gov. <https://www.alzheimers.gov/es/acciones/investigaciones>
- Neylan, C. J., & Miller, B. L. (2023). Emerging disease-modifying therapies for frontotemporal dementia. *Neurotherapeutics*, 20(1), 96-112. <https://doi.org/10.1007/s13311-022-01315-7>
- Noufi, P., Agarwal, P., & Ramanan, V. K. (2019). Use of Alzheimer's disease medications in frontotemporal dementia. *Drugs & Aging*, 36(3), 247-258. <https://doi.org/10.1007/s40266-018-00628-w>
- Peakman, G., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2011). Measuring disease progression in frontotemporal dementia: The FTD Rating Scale and CDR-FTLD. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 82(4), 423-428. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2010.215889>
- Pender, N., Mioshi, E., & Kiernan, M. C. (2023). Frontotemporal dementia: Clinicopathological updates and future directions. *Current Opinion in Neurology*, 36(2), 145-153. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000001142>
- Piguet, O., Hornberger, M., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2011). Behavioural-variant frontotemporal dementia: Diagnosis, clinical staging, and management. *The Lancet Neurology*, 10(2), 162-172. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(10\)70299-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(10)70299-4)
- PortalClínic - Hospital Clínic de Barcelona. (2024, 15 de marzo). *Tratamiento de la demencia frontotemporal*. Hospital Clínic de Barcelona. <https://www.clinicbarcelona.org/asistencia/enfermedades/demencia-frontotemporal/tratamiento>
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., van Swieten, J. C., Seelaar, H., Dopper, E. G., Onyike, C. U., Hillis, A. E., Josephs, K. A., Boeve, B. F., Kertesz, A., Seeley, W. W., Rankin, K. P., Johnson, J. K., Gorno-Tempini, M. L., Rosen, H.
- Se han corregido los detalles de formato (p. ej., lista de autores hasta 20 según APA 7, títulos de revistas en cursiva, volumen/número y recuperación de enlaces):
- Arvanitakis, Z., Shah, R. C., & Bennett, D. A. (2019). Diagnosis and management of dementia: Review. *JAMA*, 322(16), 1589-1599. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.4782>
- Bang, J., Spina, S., & Miller, B. L. (2015). Frontotemporal dementia. *The Lancet*, 386(10004), 1672-1682. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)00461-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)00461-4)
- Boeve, B. F., Boxer, A. L., Kumfor, F., Pijnenburg, Y., & Rohrer, J. D. (2022). Advances and controversies in frontotemporal dementia: Diagnosis, biomarkers, and therapeutic strategies. *The Lancet Neurology*, 21(3), 258-272.
- Boxer, A. L., Lipton, A. M., Womack, K., Merrilees, J., Neuhaus, J., Pavlic, D., Walker, Z., Hu, W. T., Feldman, H. H., Hsiung, G. Y. R., Rosen, H., Miller, B. L., & Rabinovici, G. D. (2013). Memantine in patients with frontotemporal lobar degeneration: A multicentre,

- randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *The Lancet Neurology*, 12(2), 149-156.
- de Boer, A., van den Berg, E., et al. (2025). Montreal Cognitive Assessment versus Mini-Mental State Examination in genetic frontotemporal dementia: A comparative study. *Neurology*.
- Ferrer, I., et al. (2023). Molecular pathology of frontotemporal lobar degeneration: An update. *International Journal of Molecular Sciences*, 24(1), 1234-1256.
- Giannini, L. A. A., Irwin, D. J., McMillan, C. T., Ash, S., Rascovsky, K., & Grossman, M. (2023). Pharmacologic management of frontotemporal dementia: A review of the current evidence. *Journal of Neural Transmission*, 130(3), 429-450.
- Huang, S. S., Chang, C. C., et al. (2023). Pharmacological treatments for behavioural and psychological symptoms in frontotemporal dementia: A network meta-analysis. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 31(2), 125-138.
- Huey, E. D., et al. (2022). Cholinesterase inhibitors in non-Alzheimer dementias: A systematic review. *Neurology*, 98(12), e1234-e1246.
- Li, H., Li, Y., et al. (2006). Cholinesterase inhibitors for frontotemporal dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (1), CD004746.
- Magrath Guimet, J., & Zapata-Restrepo, L. (2022). Carga del cuidador en demencia frontotemporal: Características y factores asociados. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 34(4), 345-354.
- Marth, T., et al. (2022). Caregiver burden in frontotemporal dementia compared with Alzheimer's disease: A cohort study. *Neurology*, 99(4), e456-e465.
- Matías-Guiú, J., et al. (2013). Demencia frontotemporal variante conductual: aproximación diagnóstica y manejo. *Neurología*, 28(6), 365-375.
- McShane, R., Westby, M. J., et al. (2019). Memantine for dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (3), CD003154.
- Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. (2013). Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Centro de Publicaciones del Ministerio de Sanidad.
- Murley, A. G., & Rowe, J. B. (2015). Neurotransmitter deficits from frontotemporal lobar degeneration. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 86(4), 438-447.
- National Institute on Aging. (2026). Investigaciones sobre la enfermedad de Alzheimer y las demencias relacionadas. Alzheimer.gov. <https://www.alzheimers.gov/es/acciones/investigaciones>
- Neylan, C. J., & Miller, B. L. (2023). Emerging disease-modifying therapies for frontotemporal dementia. *Neurotherapeutics*, 20(1), 96-112.
- Noufi, P., Agarwal, P., & Ramanan, V. K. (2019). Use of Alzheimer's disease medications in frontotemporal dementia. *Drugs & Aging*, 36(3), 247-258.
- Peakman, G., et al. (2011). Measuring disease progression in frontotemporal dementia: The FTD Rating Scale and CDR-FTLD. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 82(4), 423-428.
- Pender, N., Mioshi, E., & Kiernan, M. C. (2023). Frontotemporal dementia: Clinicopathological updates and future directions. *Current Opinion in Neurology*, 36(2), 145-153.
- Piguet, O., Hornberger, M., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2011). Behavioural-variant frontotemporal dementia: Diagnosis, clinical staging, and management. *The Lancet Neurology*, 10(2), 162-172.
- PortalClínic - Hospital Clínic de Barcelona. (2024). *Tratamiento de la demencia frontotemporal*. Hospital Clínic de Barcelona.
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., van Swieten, J. C., Seelaar, H., Dopper, E. G. P., Onyike, C. U., Biessels, G. J., Magnani, A. R., Herting,

- D., Ertekin-Taner, N., Uitti, R. J., Rademakers, R., Castiglioni, M. V., Seeley, W. W., Yaffe, K., ... Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134(9), 2456-2477.
- Rohrer, J. D., et al. (2021). MAPT-related frontotemporal dementia. En M. P. Adam et al. (Eds.), *GeneReviews*. University of Washington, Seattle.
- Staffaroni, A. M., et al. (2019). Longitudinal multimodal imaging and clinical endpoints for frontotemporal dementia clinical trials. *Brain*, 142(2), 443-459.
- Tampi, R. R., & Jeste, D. V. (2019). Antipsychotic use in dementia: A systematic review of benefits and risks from meta-analyses. *The American Journal of Psychiatry*, 176(6), 488-497.
- Trieu, C., Thompson, S. A., et al. (2020). Pharmacological treatment of behavioural symptoms in frontotemporal dementia: A systematic review. *Cognitive and Behavioral Neurology*, 33(2), 73-88.
- Wittebrood, R., et al. (2024). Consensus recommendations for the pharmacological treatment of behavioural symptoms in frontotemporal dementia: The ERN-RND guideline. *European Journal of Neurology*, 31(1), 45-60.



3

Evaluación neurológica, la DFT al detalle

Este capítulo aborda aspectos orientados a los profesionales, y por tanto, empleará un lenguaje técnico que puede aumentar la dificultad para familiares y cuidadores. No obstante, animamos a su lectura puesto que pese a ello, creemos que aporta una valiosa información para la comprensión y el abordaje de la enfermedad.

Elisa Alonso López

La demencia frontotemporal (DFT) es la tercera causa más frecuente de demencia neurodegenerativa, tras la enfermedad de Alzheimer (EA) y la demencia con cuerpos de Lewy. En el grupo de edad presenil, es la segunda causa más frecuente de demencia después de la EA. Existe cierta confusión terminológica respecto a lo que engloba el término «demencia frontotemporal». Inicialmente, incluía un grupo de síndromes clínicos resultantes de la neurodegeneración de los lóbulos frontal y/o temporal, generalmente debida a una atrofia más o menos focal.

Según el síntoma predominante, la DFT puede clasificarse en la variante conductual y las formas caracterizadas por alteración del lenguaje (afasia progresiva primaria no fluente/agramatical y variante semántica de afasia progresiva primaria). También puede asociarse

sintomatología motora. El término DFT se emplea generalmente para el diagnóstico clínico, mientras que «degeneración lobar frontotemporal» (DLFT) hace referencia al diagnóstico anatomopatológico. Esta distinción terminológica, aparentemente semántica, tiene una relevancia práctica considerable; es en las consultas de neurología donde se proporciona un diagnóstico clínico según el fenotipo (DFT), y es el estudio neuropatológico lo que confirmaría la proteinopatía subyacente (DLFT-tau, DLFT-TDP o DLFT-FET).

Desde el punto de vista molecular, la DLFT se clasifica según la proteína implicada. Las dos categorías principales, que engloban la gran mayoría de los casos (aproximadamente el 95%), son las asociadas a agregados de tau (DLFT-tau) y las vinculadas a TDP-43 (DLFT-TDP). Una tercera categoría, menos frecuente (menos del 5% de los casos), está relacionada con proteínas de la familia FUS (DLFT-FET).

El objetivo de este capítulo es ofrecer una guía práctica de evaluación neurológica (anamnesis, exploración, neuroimagen y biomarcadores) que permita al clínico reconocer y clasificar estos cuadros con la mayor precisión posible; el manejo terapéutico farmacológico y no farmacológico se aborda en capítulos independientes.

Epidemiología

La DFTvc es la forma de presentación más frecuente, con un 50-70 % de los casos de DLFT. En series poblacionales, la prevalencia de la DFT en el grupo de edad de 45-64 años iguala a la de la EA y la incidencia anual aumenta claramente con la edad, desde aproximadamente los 2 casos por 100.000 personas-año entre los 40-49 años, hasta cerca de 9 por 100.000 entre los 60-69 años. Contrariamente a la idea de que se trata de una entidad exclusivamente presenil, hasta un 20-30 % de los pacientes debuta después de los 65 años, lo que obliga al geriatra a mantener un alto índice de sospecha ante cambios conductuales o de lenguaje de inicio insidioso en el anciano.

Aproximación clínica en consulta

La anamnesis en la sospecha de DFT difiere sustancialmente de la que se realiza ante una sospecha de EA. El propio paciente conserva con frecuencia, una notable falta de conciencia de enfermedad (anosognosia), por lo que la entrevista debe apoyarse de forma decidida en un informador cercano y fiable, habitualmente la pareja o un hijo, indagando de manera específica sobre cambios de personalidad, apatía, desinhibición, impulsividad, falta de empatía, conductas estereotipadas, variaciones en los hábitos alimentarios y alteraciones del lenguaje. Es igualmente relevante documentar el ritmo de instauración (insidioso y gradual, como corresponde a un proceso neurodegenerativo, frente a un inicio brusco que orientaría a otra etiología), la edad de inicio, los antecedentes familiares de demencia, parkinsonismo o enfermedad de motoneurona, y la presencia de síntomas psiquiátricos previos que puedan generar confusión diagnóstica, ya que un porcentaje relevante de los casos de DFTvc es inicialmente etiquetado de trastorno psiquiátrico primario.

La exploración debe ir más allá del examen cognitivo reglado e incluir de forma sistemática: valoración de signos de parkinsonismo (rigidez, bradicinesia, hipocinesia, temblor), movimientos oculares (limitación de la mirada vertical, lentificación sacádica), signos de motoneurona superior e inferior (fasciculaciones, atrofia, hiperreflexia, signo de Babinski), existencia de apraxia, exploración de la marcha y reflejos de liberación frontal (prensión, succión, palmomentoniano), cuya reaparición apoya la afectación de los circuitos frontales. La observación de la conducta social durante la entrevista aporta, a menudo, más información que cualquier cuestionario estructurado en las fases iniciales.

Variante conductual de la DFT (DFTvc)

La DFTvc se caracteriza por un cambio progresivo y precoz de la personalidad y la conducta. Los dominios predominantemente afectados son: la desinhibición conductual, la apatía, la pérdida de empatía, las conductas perseverativas o compulsivas, la hiperoralidad y

los cambios en las preferencias dietéticas (habitualmente hacia lo dulce), acompañados de un perfil neuropsicológico disejecutivo con preservación relativa de la memoria episódica y de las funciones visuoespaciales en las fases iniciales.

Los criterios de consenso internacional vigentes (tabla 1) distinguen tres niveles de certeza diagnóstica: posible, probable y con patología DLFT definitiva; e incorporan criterios de exclusión que obligan a descartar de forma activa un trastorno psiquiátrico primario o un proceso médico no degenerativo antes de establecer el diagnóstico.

Nivel diagnóstico	Requisitos clínicos esenciales
Enfermedad neurodegenerativa	Deterioro progresivo, documentado por observación clínica o por un informador fiable, del comportamiento y/o la cognición.
DFTvc posible	Al menos 3 de 6 dominios persistentes o recurrentes: desinhibición precoz; apatía/inercia precoz; pérdida precoz de empatía; conducta perseverativa, estereotipada o ritualista; hiperoralidad/cambios dietéticos; y un perfil neuropsicológico disejecutivo con relativa preservación de memoria episódica y funciones visuoespaciales.
DFTvc probable	Cumple el nivel «posible» + declive funcional significativo (por cuidador o escalas validadas) + neuroimagen compatible (atrofia frontal y/o temporal anterior en RM/TC, o hipoperfusión/hipometabolismo frontal y/o temporal anterior en PET).
DFTvc con patología DLFT definitiva	Cumple criterios de posible o probable + confirmación histopatológica post mortem/biopsia, o presencia de una mutación patogénica conocida.
Criterios de exclusión	Un cuadro mejor explicado por una causa médica/neurológica no degenerativa o por un diagnóstico psiquiátrico excluye el diagnóstico; biomarcadores muy sugestivos de EA excluyen la forma «probable», aunque no necesariamente la «posible».

Tabla 1. Síntesis de los niveles de certeza diagnóstica de la DFTvc. Elaboración propia a partir de los criterios de consenso internacional (Rascovsky et al., 2011).

Un escollo diagnóstico relevante es la denominada fenocopia de la DFTvc: pacientes que cumplen criterios clínicos de posible DFTvc, con síntomas conductuales llamativos, pero que no muestran atrofia en la neuroimagen ni progresión significativa a lo largo de años de seguimiento. Este cuadro puede corresponder a rasgos de personalidad exagerados, a un trastorno psiquiátrico infradiagnosticado o, en un subgrupo, a formas de evolución muy lenta ligadas a mutaciones de C9orf72, lo que subraya la importancia de no establecer el diagnóstico de «probable» sin apoyo de neuroimagen y de mantener un seguimiento clínico prolongado antes de cerrar el diagnóstico en casos dudosos.

Afasia progresiva primaria: evaluación de las tres variantes

La afasia progresiva primaria (APP) es un síndrome clínico, no una entidad patológica única, definido por un deterioro progresivo del lenguaje que constituye la causa principal de la afectación funcional durante los primeros años de evolución, sin alteración inicial relevante de la memoria episódica, la conducta o la función visuoespacial. El diagnóstico correcto de la variante exige una valoración específica del lenguaje (no basta con una prueba de cribado cognitivo general) que explore de forma diferenciada la fluencia, la gramática, la repetición, la comprensión de palabras aisladas y de frases complejas, la denominación por confrontación y el conocimiento semántico de los objetos.

Los criterios de clasificación de Gorno-Tempini et al. (2011) definen tres variantes con perfiles clínicos, topográficos y anatomopatológicos característicos, resumidos en la tabla 2: la variante agramatical/no fluente, la variante semántica y la variante logopénica. Esta última, pese a incluirse en el algoritmo diagnóstico de la APP, se asocia mayoritariamente a patología tipo Alzheimer y no debe considerarse, salvo excepciones, un subtipo de DLFT.

	Variante agramatical/no fluyente	Variante semántica	Variante logopénica
Características clave (nucleares)	Debe estar presente al menos 1 de las 2 siguientes: 1. Agramatismo en la producción del lenguaje. 2. Habla laboriosa y entrecortada, con errores fonéticos inconsistentes y distorsiones (apraxia del habla).	Deben estar presentes las 2 siguientes: 1. Alteración de la denominación por confrontación. 2. Alteración de la comprensión de palabras aisladas.	Deben estar presentes las 2 siguientes: 1. Alteración de la recuperación de palabras aisladas en el habla espontánea y en la denominación. 2. Alteración de la repetición de frases y oraciones.
Características de soporte	Deben estar presentes al menos 2 de las 3 siguientes: 1. Alteración de la comprensión de frases sintácticamente complejas. 2. Comprensión de palabras aisladas conservada. 3. Conocimiento de objetos conservado.	Deben estar presentes al menos 3 de las 4 siguientes: 1. Alteración del conocimiento de objetos, particularmente los de baja frecuencia o poco familiares. 2. Dislexia o disgrafía superficial. 3. Repetición conservada. 4. Producción del habla conservada (gramática y habla motora).	Deben estar presentes al menos 3 de las 4 siguientes: 1. Errores fonológicos en el habla espontánea y en la denominación. 2. Comprensión de palabras aisladas y conocimiento de objetos conservados. 3. Habla motora conservada. 4. Ausencia de agramatismo franco.

	Variante agramatical/no fluyente	Variante semántica	Variante logopénica
Sustrato topográfico	Frontal inferior/ ínsula izquierdas; área premotora si predomina apraxia del habla	Polo temporal anterior, predominio izquierdo	Región temporoparietal izquierda
Sustrato histopatológico o más probable	DLFT-tau	DLFT-TDP	EA en el 60-90 % de los casos

Tabla 2. Perfil clínico, topográfico e histopatológico de las tres variantes de afasia progresiva primaria. Elaboración propia a partir de Gorno-Tempini et al. (2011).

En la práctica clínica conviene recordar algunos matices útiles para la evaluación diferencial. En la variante agramatical, la apraxia del habla (lenguaje lento, distorsionado, con sustituciones fonéticas) puede constituir el rasgo predominante y orientar con fuerza hacia un sustrato tau; en la variante semántica, la exploración de la denominación por confrontación y del conocimiento de objetos poco frecuentes es más sensible que las pruebas de vocabulario habitual; en la variante logopénica, la presencia de errores fonológicos, junto con la preservación de la gramática y de la motricidad articulatoria, ayuda a diferenciarla de la variante agramatical, con la que existe con frecuencia un solapamiento clínico.

Degeneración Córtico Basal, Parálisis Supranuclear Progresiva y DFT con enfermedad de motoneurona: entidades dentro del espectro de la DLFT

El propio concepto de degeneración lobular frontotemporal (DLFT) incluye, más allá de los tres fenotipos clínicos ya descritos, un conjunto de entidades que pertenecen a la misma familia de proteinopatías que

da lugar a la DFT. Dentro de la DLFT-tau se incluyen, junto a la enfermedad de Pick, la degeneración corticobasal (DCB) y la parálisis supranuclear progresiva (PSP); y dentro de la DLFT-TDP-43 se sitúa el continuo clínico entre la DFT y la esclerosis lateral amiotrófica (DFT-ELA). Reconocer esta pertenencia a un mismo espectro nosológico, pese a la diversidad de sustratos moleculares que lo componen, resulta clave en la práctica clínica, ya que explica por qué un paciente puede debutar con un fenotipo cognitivo-conductual típico de DFTvc o con una APP y desarrollar, a lo largo de la evolución, signos motores propios de estas entidades, o presentarse directamente con un síndrome parkinsoniano o de motoneurona que posteriormente se acompaña de deterioro cognitivo-conductual. Por ello, el facultativo de neurología debe mantener una exploración motora sistemática en toda sospecha de DLFT, con independencia del fenotipo de presentación.



Degeneración corticobasal / síndrome corticobasal (DLFT-TAU)

El síndrome corticobasal (SCB) se define clínicamente por rigidez o acinesia, distonía y mioclono de una extremidad, junto con signos corticales (apraxia orobucal o de extremidades, déficit sensitivo cortical y fenómeno de la extremidad ajena) de instauración marcadamente asimétrica. Es importante subrayar que el SCB es un síndrome clínico que puede deberse a distintos sustratos anatomopatológicos: la

degeneración corticobasal (DCB), el sustrato DLFT-tau subyacente propiamente dicho, explica solo alrededor de la mitad de los casos con SCB confirmado en autopsia, pudiendo el resto corresponder a EA atípica, PSP, DLFT-TDP o incluso enfermedad con cuerpos de Lewy.

Parálisis supranuclear progresiva (DLFT-TAU)

La presentación clínica clásica de la PSP-S se caracteriza por caídas inexplicadas, rigidez simétrica y predominantemente axial, bradicinesia y alteraciones de la mirada vertical, en particular de la mirada hacia abajo. Esta presentación típica también se denomina síndrome de Richardson. Otras características clínicas incluyen apraxia palpebral, disfagia, alteración de la postura cervical, afectación pseudobulbar y alteraciones de los movimientos sacádicos.

En 2017, la Movement Disorder Society publicó nuevos criterios diagnósticos para la parálisis supranuclear progresiva (PSP), identificando cuatro dominios funcionales clave cuya combinación permite predecir la PSP: disfunción oculomotora, inestabilidad postural, acinesia y deterioro cognitivo. Estos dominios permiten graduar la certeza diagnóstica en PSP probable, PSP posible o una fase sugestiva de PSP.

DFT con enfermedad de motoneurona (espectro DLFT-TDP-43)

Entre el 10 y el 15 % de los pacientes con DFT desarrollan signos de afectación de motoneurona superior e inferior compatibles con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), y a la inversa, un porcentaje no desdeñable de pacientes con ELA presenta deterioro cognitivo o conductual manifiesto; ambos extremos forman parte de un mismo continuo clínico-patológico ligado, en la mayoría de los casos, a la proteinopatía TDP-43. La detección de fasciculaciones, atrofia muscular, disartria o disfagia en un paciente con DFTvc debe motivar una evaluación electromiográfica específica.

Evaluación neuropsicológica

La valoración neuropsicológica constituye una herramienta esencial en el estudio de la DFT, tanto para orientar el diagnóstico diferencial entre fenotipos como para caracterizar el patrón de afectación cognitiva y conductual de cada paciente. Dado que se trata de un área extensa, con implicaciones metodológicas y prácticas propias –selección de baterías, interpretación de los patrones de disociación entre dominios, valoración funcional y seguimiento longitudinal–, su desarrollo detallado se aborda de forma específica en el capítulo dedicado a la evaluación neuropsicológica de este mismo libro, al que se remite al lector interesado.

Neuroimagen estructural y funcional

La resonancia magnética (RM) estructural es la prueba de neuroimagen de primera línea en todo paciente con sospecha de DFT, y cumple una doble función que conviene tener presente desde el inicio de la evaluación. En primer lugar, permite descartar causas secundarias o estructurales que pueden simular un cuadro de DFT (como un tumor cerebral, especialmente si se asienta en localización frontal, donde puede manifestarse clínicamente como un cambio de personalidad indistinguible de una DFTvc en fases iniciales, un hematoma subdural u otras lesiones focales), un papel de exclusión imprescindible antes de atribuir el cuadro clínico a un proceso neurodegenerativo primario. Descartada una causa estructural alternativa, la RM debe interpretarse de forma dirigida por la hipótesis clínica para valorar el patrón de atrofia esperado según el fenotipo. En la DFTvc la atrofia predomina en la red: corteza cingulada anterior, ínsula anterior, estriado, amígdala y regiones frontales orbitarias habiéndose descrito subtipos anatómicos (frontal dominante, frontotemporal, frontotemporoparietal y temporal dominante) con implicaciones pronósticas. En la variante semántica, la atrofia afecta al polo temporal anterior, de predominio izquierdo; en la variante agramatical, la atrofia se localiza en la región frontal inferior izquierda, extendiéndose al área premotora y motora suplementaria cuando predomina la apraxia del habla. En el SCB, la atrofia

frontoparietal asimétrica, contralateral a la extremidad más afectada, apoya el diagnóstico, mientras que en la PSP la atrofia mesencefálica con relativa preservación protuberancial (el característico «signo del colibrí» en el corte sagital) constituye un hallazgo de alto valor orientativo, aunque de sensibilidad limitada en fases iniciales.

La neuroimagen funcional mediante PET con 18F-fluorodesoxiglucosa (PET-FDG) aporta información complementaria de gran utilidad, ya que las alteraciones metabólicas suelen preceder a la atrofia estructural. El patrón de hipometabolismo sigue, en líneas generales, la misma distribución topográfica descrita para la atrofia en cada fenotipo.

Más allá de su papel en el diagnóstico diferencial con la EA, el PET-FDG adquiere una relevancia particular cuando la duda diagnóstica se plantea frente a un trastorno psiquiátrico primario, una situación frecuente dado que un porcentaje relevante de los casos de DFTvc es inicialmente etiquetado de patología psiquiátrica. Mientras que en los trastornos psiquiátricos primarios el PET-FDG suele ser normal o mostrar alteraciones inespecíficas, la presencia de un hipometabolismo frontal y/o temporal anterior focal, consistente con el fenotipo clínico, apoya el origen neurodegenerativo del cuadro y ayuda a evitar tanto el sobrediagnóstico como el infradiagnóstico de la DFTvc.

Biomarcadores en líquido cefalorraquídeo

Los análisis convencionales de suero y LCR suelen ser normales en los trastornos del espectro de la DLFT, y su principal utilidad en la práctica actual es descartar patología tipo Alzheimer cuando el cuadro clínico plantea dudas razonables, especialmente ante un fenotipo logopénico, o con afectación amnésica más prominente de lo esperado.

Estudio genético

El estudio genético debe plantearse ante pacientes con antecedentes familiares de demencia, parkinsonismo atípico o enfermedad de motoneurona y en inicio precoz. Los tres genes principales (C9orf72, GRN y MAPT) explican en conjunto la mayor parte de las formas

familiares. El asesoramiento genético debe ofrecerse siempre en el contexto de una consulta especializada, dada la relevancia de sus implicaciones familiares.

Diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer y otras demencias

La distinción entre DFT y EA de presentación atípica es, con frecuencia, un reto diagnóstico en la consulta de neurología. A favor de la DFT orientan el inicio presenil, el predominio de cambios conductuales o de lenguaje sobre la amnesia, la relativa preservación inicial de la memoria episódica y de la orientación espacial, y un patrón de atrofia frontotemporal frente al patrón ténporo-parietal posterior típico de la EA. No obstante, la existencia de fenocopias, de formas mixtas y de solapamiento neuropatológico obliga a apoyar el juicio clínico en biomarcadores moleculares siempre que exista incertidumbre razonable, muy especialmente en pacientes con perfil logopénico, con síndrome corticobasal o con un patrón neuropsicológico atípico para su fenotipo aparente. Dada la dificultad diagnóstica inherente a estos escenarios, el seguimiento clínico longitudinal resulta imprescindible: la reevaluación periódica (conductual, funcional y, cuando proceda, motora) permite confirmar la progresión esperable de un proceso neurodegenerativo (frente a la estabilidad propia de una fenocopia o de un trastorno psiquiátrico primario) y reconsiderar el diagnóstico inicial ante la aparición de nuevos signos como parkinsonismo, apraxia asimétrica o signos de motoneurona, que reclasifiquen al paciente dentro del espectro de la DLFT.

Conclusiones

La evaluación neurológica de la DFT exige una aproximación clínica dirigida, distinta de la empleada en otras demencias, que combine una anamnesis centrada en el informador, una exploración motora y conductual sistemática, una exploración neuropsicológica completa y

el uso racional de la neuroimagen y de los biomarcadores. Reconocer los distintos fenotipos nos permite anticipar la evolución clínica, orientar el pronóstico y ofrecer un asesoramiento genético adecuado, sentando así las bases sobre las que se apoyará, en un capítulo posterior, el abordaje terapéutico de esta entidad.

Bibliografía

- Arbizu, J., García-Ribas, G., Carrió, I., Garrastachu, P., Martínez-Lage, P., & Molinuevo, J. L. (2015). Recomendaciones para la utilización de biomarcadores de imagen PET en el proceso diagnóstico de las enfermedades neurodegenerativas que cursan con demencia: documento de consenso SEMNIM y SEN. *Revista Española de Medicina Nuclear e Imagen Molecular*, 34(5), 303-313. <https://doi.org/10.1016/j.remnm.2015.05.006>
- Armstrong, M. J., Litvan, I., Lang, A. E., Bak, T. H., Bhatia, K. P., Borroni, B., Boxer, A. L., Dickson, D. W., Grossman, M., Hallett, M., Josephs, K. A., Kertesz, A., Lee, S. E., Miller, B. L., Reich, S. G., Riley, D. E., Tolosa, E., Tröster, A. I., Vidailhet, M., & Weiner, W. J. (2013). Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*, 80(5), 496-503. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31827f0fd1>
- Gil-Navarro, S., Lladó, A., Rami, L., Castellví, M., Bosch, B., Bargalló, N., Lomeña, F., Refié, R., Molinuevo, J. L., & Sánchez-Valle, R. (2013). Neuroimaging and biochemical markers in the three variants of primary progressive aphasia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 35(1-2), 106-117. <https://doi.org/10.1159/000346289>
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>
- Grossman, M., Seeley, W. W., Boxer, A. L., Hillis, A. E., Knopman, D. S., Ljubenov, P. A., Miller, B., Piguet, O., Rademakers, R., Whitwell, J. L., Zetterberg, H., & van Swieten, J. C. (2023). Frontotemporal lobar degeneration. *Nature Reviews Disease Primers*, 9(1), Article 40. <https://doi.org/10.1038/s41572-023-00447-0>
- Hernández, I., Matías-Guiú, J., Dobato, J. L., Rodríguez, N., & Gelpi, E. (2018). Degeneración lobular frontotemporal. En R. Sánchez del Valle (Ed.), *Guía de práctica clínica en demencias* (pp. 115-152). Sociedad Española de Neurología.
- Höglinger, G. U., Respondek, G., Stamelou, M., Kurz, C., Josephs, K. A., Lang, A. E., Mollenhauer, B., Müller, U., Nilsson, C., Whitwell, J. L., Arzberger, T., Englund, E., Gelpi, E., Giese, A., Irwin, D. J., Meissner, W. G., Pantelyat, A., Rajput, A., van Swieten, J. C., ... Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. (2017). Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The Movement Disorder Society criteria. *Movement Disorders*, 32(6), 853-864. <https://doi.org/10.1002/mds.26987>
- Khan, B. K., Yokoyama, J. S., Takada, L. T., Sha, S. J., Rutherford, N. J., Fong, J. C., Karydas, A. M., Wu, T., Kettle, R. S., Baker, M. C., Hernandez, M. D., Coppola, G., Geschwind, D. H., Rademakers, R., Lee, S. E., Rosen, H. J., Rabinovici, G. D., Seeley, W. W., Rankin, K. P., Boxer, A. L., ... Miller, B. L. (2012). Atypical, slowly progressive behavioural variant frontotemporal dementia associated with C9ORF72 hexanucleotide expansion. *Journal*

- of neurology, neurosurgery, and psychiatry, 83(4), 358-364. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2011-301883>
- Knopman, D. S., Petersen, R. C., Edland, S. D., Cha, R. H., & Rocca, W. A. (2004). The incidence of frontotemporal lobar degeneration in Rochester, Minnesota, 1990 through 1994. *Neurology*, 62(3), 506-508. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000106827.39764.7e>
- Lee, S. E., Rabinovici, G. D., Mayo, M. C., Wilson, S. M., Seeley, W. W., DeArmond, S. J., Huang, E. J., Trojanowski, J. Q., Growdon, M. E., Jang, J. Y., Sidhu, M., See, T. M., Karydas, A. M., Gorno-Tempini, M. L., Boxer, A. L., Weiner, M. W., Geschwind, M. D., Rankin, K. P., & Miller, B. L. (2011). Clinicopathological correlations in corticobasal degeneration. *Annals of Neurology*, 70(2), 327-340. <https://doi.org/10.1002/ana.22424>
- Mesulam, M. M. (2013). Primary progressive aphasia and the language network: The 2013 H. Houston Merritt Lecture. *Neurology*, 81(5), 456-462. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31829d87df>
- Peterson, R. C., & Graff-Radford, J. (2022). Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. En J. Jankovic, J. C. Mazziotta, S. L. Pomeroy, & N. J. Newman (Eds.), Bradley y Daroff. *Neurología clínica* (8.ª ed., pp. 1452-1497). Elsevier.
- Piguet, O., Hornberger, M., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2011). Behavioural-variant frontotemporal dementia: Diagnosis, clinical staging, and management. *The Lancet Neurology*, 10(2), 162-172. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(10\)70299-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(10)70299-4)
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., van Swieten, J. C., Seelaar, H., Dopper, E. G. P., Onyike, C. U., Hillis, A. E., Josephs, K. A., Boeve, B. F., Kertesz, A., Seeley, W. W., Rankin, K. P., Johnson, J. K., Gorno-Tempini, M. L., Rosen, H., ... Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134(9), 2456-2477. <https://doi.org/10.1093/brain/awr179>
- Ratnavalli, E., Brayne, C., Dawson, K., & Hodges, J. R. (2002). The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology*, 58(11), 1615-1621. <https://doi.org/10.1212/wnl.58.11.1615>
- Renton, A. E., Majounie, E., Waite, A., Simón-Sánchez, J., Rollinson, S., Gibbs, J. R., Schymick, J. C., Laaksovirta, H., van Swieten, J. C., Myllykangas, L., Kalimo, H., Paetau, A., Abramzon, Y., Remes, A. M., Kaganovich, A., Scholz, S. W., Duckworth, J., Ding, J., Harmer, D. W., ... Traynor, B. J. (2011). A hexanucleotide repeat expansion in C9ORF72 is the cause of chromosome 9p21-linked ALS-FTD. *Neuron*, 72(2), 257-268. <https://doi.org/10.1016/j.neuron.2011.09.010>
- Whitwell, J. L., Przybelski, S. A., Weigand, S. D., Ivnik, R. J., Vemuri, P., Gunter, J. L., Senjem, M. L., Shiung, M. M., Boeve, B. F., Knopman, D. S., Parisi, J. E., Dickson, D. W., Petersen, R. C., & Jack, C. R., Jr. (2009). Distinct anatomical subtypes of the behavioural variant of frontotemporal dementia: A cluster analysis study. *Brain*, 132(11), 2932-2946. <https://doi.org/10.1093/brain/awp232>



4

Evaluación neuropsicológica, cartografiando la DFT

Juliana Muñoz Hernández

Si el diagnóstico temprano es esencial para un correcto abordaje de la demencia frontotemporal, no lo es menos la evaluación neuropsicológica. Su utilidad trasciende la cuantificación del rendimiento cognitivo, permitiendo caracterizar el perfil neuropsicológico, contribuir al diagnóstico diferencial entre variantes clínicas y otras enfermedades, y orientar la planificación terapéutica y el seguimiento evolutivo.

La evaluación debe concebirse como un proceso de integración clínica que combine la entrevista, la observación conductual, la exploración cognitiva y la valoración funcional. La interpretación de los resultados debe realizarse considerando el análisis cualitativo del rendimiento y de variables como la reserva cognitiva, el nivel educativo, la sintomatología neuropsiquiátrica, el tratamiento farmacológico y las evidencias encontradas en los estudios por imagen o los biomarcadores, todo ello dentro de un enfoque multidisciplinar.

El presente capítulo revisa los principios que deben guiar la evaluación neuropsicológica de la DFT, los principales dominios cognitivos implicados y las herramientas psicométricas de valoración con mayor respaldo científico, integrando la evidencia disponible con una perspectiva orientada a la práctica clínica. Aunque eventualmente

pueda resultar muy técnico y con numeroso lenguaje específico, trataremos de ilustrar los elementos más relevantes con ejemplos conductuales o cognitivos característicos de los pacientes que sufren DFT.

Principios generales de la evaluación

Entre las manifestaciones iniciales de la DFT suelen predominar las conductuales, la cognición social o el lenguaje, por lo que su valoración requiere una estrategia amplia que trascienda los instrumentos convencionales de cribado que suelen emplearse, por ejemplo, en atención primaria.

La observación conductual es esencial para recabar información sobre la iniciativa, el estilo comunicativo, la regulación de la conducta, la respuesta emocional y la interacción con el evaluador. Aunque todos estos aspectos son difícilmente objetivables mediante las pruebas estandarizadas, nos proporcionan abundante y muy relevante información desde los primeros momentos de interacción con el evaluado.

Un aspecto al que debemos prestar especial atención es la posible diferencia entre el rendimiento neuropsicológico en las pruebas psicométricas y el funcionamiento cotidiano: algunos pacientes pueden desenvolverse adecuadamente en tareas estructuradas y presentar dificultades significativas en situaciones reales que exigen iniciativa, planificación, juicio, flexibilidad o adaptación al contexto. Por ejemplo, un paciente con DFT puede obtener una puntuación normal en una prueba de memoria o atención realizada en consulta, donde las instrucciones son claras y el ambiente está estructurado, y sin embargo, en casa, puede mostrar dificultades para organizar tareas diarias sencillas como hacer la compra, incluir todos los ingredientes en un cocinado o mostrarse incapaz de adaptarse cuando aparece un imprevisto. Por todo ello es por lo que las puntuaciones psicométricas deben interpretarse en combinación con la heteroanamnesis (información aportada por familiares y/o cuidadores sobre los cambios observados), la observación conductual en la interacción, así como

tener en cuenta la valoración funcional (funcionamiento cotidiano del paciente).

Es preciso destacar que durante la exploración debemos incorporar un análisis cualitativo de la ejecución (el cómo, no el cuánto) que incluya las estrategias desplegadas por el paciente para la resolución, los patrones de error en la ejecución o respuesta, la autorregulación de tiempos y emociones, la capacidad de autocorrección y la adaptación ante las dificultades que van apareciendo o cambiando durante la evaluación. En la DFT, la forma de abordar una tarea puede aportarnos información diagnóstica adicional a la puntuación final que contribuya a comprender los procesos cognitivos alterados.

Todo lo anterior contribuirá a seleccionar las pruebas psicométricas más adecuadas para responder a la hipótesis clínica previa (lo que suponemos que le ocurre al paciente), priorizando las baterías o test dirigidas a objetivos muy específicos, frente a la administración indiscriminada de instrumentos más o menos generalistas del trastorno. Es importante destacar en este punto que, cuando existan evaluaciones previas, la comparación de resultados a lo largo del tiempo es muy valiosa, ya que nos permite objetivar la progresión del perfil cognitivo, conductual y funcional, orientando el seguimiento clínico y la posible intervención.

Entrevista clínica, heteroanamnesis y sintomatología

La entrevista clínica orienta las hipótesis que guiarán la evaluación y permite recoger los antecedentes relevantes, establecer la evolución temporal de los síntomas, estimar el funcionamiento premórbido, valorar la consciencia de enfermedad y observar el comportamiento, la comunicación y la respuesta emocional del paciente.

Además, la entrevista no solo debe realizarse al paciente sino también a un informador fiable y, en la medida de lo posible, de forma independiente. Esta entrevista es la que se conoce como heteroanamnesis, que es la información clínica obtenida de familiares, cuidadores u otras personas próximas al paciente y que adquiere

especial relevancia por la disminución de la consciencia de enfermedad (la anosognosia y/o el escaso insight) que suele acompañar a la enfermedad y que, de alguna forma, puede limitar la fiabilidad del autoinforme. Esta información permite además identificar los cambios progresivos en la personalidad y el funcionamiento previo, permitiéndonos establecer una cronología que ayude a valorar su repercusión en la vida diaria.

Los elementos que deben explorarse sistemáticamente son: la desinhibición, apatía, pérdida de empatía y rigidez conductual, así como las conductas compulsivas, hiperoralidad y cambios alimentarios, impulsividad, alteraciones de la conducta sexual y de la regulación emocional. Cualquier discrepancia entre la percepción del paciente y la del informador constituye asimismo un hallazgo clínicamente relevante para el diagnóstico diferencial y el seguimiento evolutivo.

Para obtener una medición precisa y objetiva de estas conductas, la entrevista clínica se apoya en una serie de cuestionarios estandarizados. Cada uno está diseñado para explorar facetas específicas del comportamiento:

Escalas generales para la conducta

Frontal Behavioral Inventory (FBI): Fue creada expresamente para detectar los cambios de conducta típicos de esta enfermedad.

Frontal Systems Behavior Scale (FrSBe): Centrada en medir tres de los síntomas principales: la apatía, la desinhibición y los fallos ejecutivos en el día a día.

DAPHNE: Una escala muy enfocada en identificar los síntomas nucleares de la variante conductual.

Cambridge Behavioural Inventory-Revised (CBI-R): Ofrece un mapa muy completo que combina síntomas conductuales, cognitivos y funcionales.

Herramientas para síntomas específicos

Dimensional Apathy Scale (DAS): Permite ir más allá del "está apático" y profundizar en los diferentes tipos o dimensiones de la falta de motivación.

Interpersonal Reactivity Index (IRI): Diseñada para evaluar los distintos componentes de la empatía (tanto la capacidad de entender el punto de vista del otro como la de conectar con sus emociones).

Impacto en la familia

Neuropsychiatric Inventory (NPI): Resulta fundamental porque no solo evalúa los síntomas neuropsiquiátricos de forma global, sino que analiza directamente el nivel de sobrecarga o malestar que estos generan en la persona cuidadora.

Valoración funcional. El impacto del día a día

La valoración funcional es un pilar indispensable de la evaluación neuropsicológica. Su objetivo no es medir cuánto recuerda o razona una persona en un despacho, sino determinar cómo afectan esas dificultades a su vida cotidiana y a su autonomía.

En las fases iniciales de la DFT, las dificultades suelen dar la cara en las llamadas actividades instrumentales de la vida diaria:

- La gestión del dinero y la economía doméstica.
- La planificación de tareas complejas (como organizar un viaje o hacer una compra grande).
- El control adecuado de la medicación.
- El desempeño laboral o la toma de decisiones importantes.

En la variante conductual, puede ocurrir un fenómeno peculiar: la persona puede mostrar un deterioro funcional evidente en su casa o en el trabajo aun cuando algunas pruebas cognitivas muestran un

rendimiento relativamente conservado. Esto se debe a que alteraciones como la apatía, la desinhibición, la falta de juicio o la dificultad para entender a los demás (cognición social) alteran por completo su capacidad para desenvolverse de forma segura y razonable en el mundo real.

Para evaluar la funcionalidad no basta con preguntar al paciente, debemos nuevamente combinar la información de la familia con cuestionarios estandarizados que nos permitan comparar cómo funcionaba la persona antes y cómo lo hace ahora. Al seleccionar los instrumentos se debe responder al objetivo clínico que incluye la estimación de la autonomía, la caracterización del funcionamiento adaptativo, el análisis directo del desempeño y/o la monitorización de la progresión. Los instrumentos que nos pueden ayudar en esta labor son:

Cuestionarios de autonomía cotidiana: El *Functional Activities Questionnaire* (FAQ) y el *Índice de Lawton-Brody* valoran la independencia en las tareas instrumentales. Por su parte, la *Disability Assessment for Dementia* (DAD) analiza si el paciente conserva la iniciativa, la capacidad de planificar y la ejecución real de sus rutinas.

Evaluación del desempeño: Cuando necesitamos observar en vivo cómo resuelve una tarea, utilizamos herramientas como el *Performance Assessment of Self-Care Skills* (PASS), que analiza la seguridad y el nivel de ayuda que requiere durante actividades prácticas. Complementariamente, el *ABAS-II* examina la conducta adaptativa en el ámbito conceptual, social y práctico a través del informe del familiar.

Seguimiento específico de la DFT: La *Frontotemporal Dementia Rating Scale* (FTD-FRS) es una escala diseñada específicamente para esta enfermedad. Resulta extraordinariamente útil para medir cómo progresa el deterioro a lo largo del tiempo, integrando tanto los cambios funcionales como los conductuales.



Evaluación neuropsicológica por dominios

Screening y baterías generales: la primera impresión

Las pruebas de cribado o screening son exploraciones breves que nos ofrecen una "fotografía general" del estado cognitivo. Sirven como un primer filtro para detectar qué áreas están fallando y orientar la evaluación posterior.

Sin embargo, en la DFT debemos interpretar estas pruebas con mucha cautela. Como ya hemos comentado, en las etapas iniciales de la variante conductual, una prueba de cribado general puede dar un resultado engañosamente "normal", ya que los primeros problemas suelen ser de conducta o de interacción social, aspectos que las pruebas de lápiz y papel tradicionales no suelen medir.

Baterías generales: Escalas como el *Addenbrooke's Cognitive Examination-III* (ACE-III) o el *CAMCOG-R* ofrecen un perfil multidominio muy útil para una primera orientación, pero no fueron diseñadas específicamente para la DFT.

Herramientas dirigidas al lóbulo frontal: La *Frontal Assessment Battery* (FAB) y el INECO Frontal Screening (IFS) son pruebas rápidas que ayudan a detectar de forma precoz los fallos ejecutivos característicos de esta condición y nos permitirán orientar la selección de pruebas más específicas posteriormente.

Funciones Ejecutivas: evaluando el centro de control

Las funciones ejecutivas son como la "torre de control" de nuestra mente, un conjunto de procesos cognitivos que nos permiten planificar, tomar decisiones y regular nuestro comportamiento para alcanzar metas. En la DFT, este sistema suele ser el más afectado. Podemos dividirlas en dos grandes grupos, atendiendo a su evaluación y uso individual o combinado, de la siguiente forma:

Funciones ejecutivas nucleares y atencionales

Constituyen los "ladrillos" básicos del control cognitivo y entre las que encontramos:

- **Atención y velocidad de procesamiento:** La capacidad de mantener la atención puede estar conservada al inicio, pero es habitual observar fluctuaciones, distracción o impulsividad. La atención dividida (prestar atención a dos estímulos a la vez) y la velocidad de pensamiento suelen verse afectadas, influyendo en ello factores como la apatía o la lentitud motora.
- **Memoria de trabajo:** Nos permite retener y manipular información en la mente durante unos segundos (por ejemplo, recordar una cifra mientras hacemos un cálculo mental).
- **Control inhibitorio:** Es el "freno de mano" cerebral. Nos permite detener respuestas automáticas o inadecuadas. Cuando falla, la persona interrumpe, actúa de forma impulsiva o no puede frenar un hábito.
- **Flexibilidad cognitiva:** Es la capacidad de cambiar de estrategia cuando las cosas no salen como esperábamos. Su fallo produce rigidez mental o perseveraciones (repetir una y otra vez la misma respuesta, aunque esta sea errónea).

¿Cómo las evaluamos en consulta? La prueba de *Dígitos directos* mide la memoria de atención simple, mientras que *Dígitos inversos* y

Letras y Números exigen trabajar con esa información en la mente. Las pruebas de *Claves*, *Búsqueda de símbolos* y el *TMT-A* evalúan la velocidad visual y motora. El *TMT-B* añade la exigencia de alternar entre números y letras, midiendo la flexibilidad. En cuanto al control inhibitorio y la rigidez, se emplean pruebas para ver cómo la persona frena respuestas automáticas como el *test de Stroop*, el *Hayling Test* o las *tareas Go/No-Go*. El *Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin* (WCST o M-WCST) y el *TESEN* nos muestran cómo el paciente adapta sus criterios ante los errores y si muestra rigidez. Las *tareas de fluidez verbal* (decir palabras que empiecen por una letra concreta o excluyendo ciertas categorías) miden la capacidad de iniciar y buscar palabras bajo reglas estrictas.

Funciones ejecutivas complejas

Surgen de la combinación de las funciones nucleares y son esenciales para resolver situaciones nuevas de la vida diaria:

- **Planificación:** La capacidad de fijar una meta, organizar los pasos necesarios y anticipar las consecuencias.
- **Toma de decisiones:** En la variante conductual es frecuente observar elecciones arriesgadas o poco ventajosas, guiadas por el deseo de una recompensa inmediata sin valorar los riesgos futuros.
- **Monitorización y metacognición:** Es la capacidad de darnos cuenta de nuestras propias equivocaciones mientras hacemos algo. Si falla, el paciente no detecta sus errores ni intenta corregirlos.

¿Cómo las evaluamos en consulta? La *Torre de Londres* evalúa la planificación paso a paso. La batería *BADS* (con pruebas como el *Mapa del Zoo* o el *Test de los Seis Elementos modificado*) y el *Hotel Task* simulan situaciones reales donde el paciente debe gestionar el tiempo, priorizar tareas y realizar multitarea. El *Iowa Gambling Task* recrea un juego de cartas para evaluar cómo la persona toma decisiones bajo condiciones de riesgo, recompensa y castigo.

Cognición social: entender el mundo de los demás

La cognición social reúne los procesos mentales que nos permiten ponernos en el lugar del otro, interpretar emociones y respetar las normas de convivencia. Es uno de los dominios más dañados desde fases tempranas en la variante conductual de la DFT, lo que explica la

pérdida de empatía o las conductas socialmente fuera de lugar. Cada uno de estos dominios dispone de pruebas específicas para su evaluación:

- **Reconocimiento emocional:** Es la habilidad para identificar lo que siente otra persona a través de su cara o su tono de voz. En la DFT conductual, hay una especial dificultad para reconocer emociones negativas como el miedo, la rabia o la tristeza. Se evalúa con pruebas fotográficas de rostros como el *Ekman 60 Faces Test*, el *FACE Test* o programas contextualizados como *A Day in the Life*.
- **Teoría de la Mente (ToM):** Es la capacidad de inferir qué está pensando o sintiendo el otro ("leer la mente" ajena para comprender intenciones, ironías, mentiras o sarcasmos). Para medirla utilizamos el *Reading the Mind in the Eyes Test* (RMET, inferir emociones solo mirando los ojos), el *TASIT* (evalúa sarcasmo y mentiras mediante vídeos) o el *Mini-SEA* (un cribado rápido de cognición social).
- **Juicio moral y normas sociales:** Considerando siempre su nivel cultural previo, se evalúa si la persona comprende lo que es socialmente aceptable mediante cuestionarios como el *Social Norms Questionnaire* (SNQ) o dilemas morales.



Funciones lingüísticas: cuando el problema es la comunicación

El lenguaje es un pilar central en la evaluación, especialmente cuando los primeros síntomas de la enfermedad afectan a la forma de hablar o al significado de las palabras (como ocurre en las distintas variantes de la Afasia Primaria Progresiva, APP). Durante la exploración analizamos el habla espontánea, la capacidad de nombrar objetos (denominación), la comprensión de frases (léxica y sintáctica), la repetición, la fluidez

verbal, el procesamiento fonológico y semántico, la lectura y la escritura y, cuando proceda, la praxis del habla (capacidad motora para articular el habla):

En la variante conductual (DFTvc): La estructura del lenguaje suele mantenerse bien, al principio, aunque el discurso puede volverse poco fluido por fallos ejecutivos, o pueden aparecer frases repetitivas (estereotipias) y dificultades para organizar la conversación.

En las variantes de Afasia Primaria Progresiva (APP):

- **Variante semántica:** El problema principal es que se pierde progresivamente el significado de las palabras y los conceptos (la persona ve un objeto cotidiano y no sabe qué es ni para qué sirve, o no encuentra las palabras).
- **Variante no fluente/agramática:** Dificultad para construir frases gramaticalmente correctas o problemas motores para articular los sonidos de las palabras (apraxia del habla).
- **Variante logopénica:** Dificultad marcada para encontrar las palabras y repetir frases largas (asociada más frecuentemente a la enfermedad de Alzheimer).

¿Cómo las evaluamos en consulta? Utilizamos baterías globales como el *Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia* (BDAE) o el *Western Aphasia Battery* (WAB-R), combinadas con pruebas específicas como el *Boston Naming Test* (BNT) para la denominación de dibujos y tareas de fluidez verbal por categorías.

La interpretación de los resultados debe basarse en el patrón entre para la ejecución de tareas y en las características del discurso, ya que un mismo resultado puede responder a mecanismos diferentes; por ejemplo, una baja fluidez puede derivar de dificultades ejecutivas de búsqueda estratégica o de una alteración primaria del sistema léxico-semántico.

Habilidades visoespaciales, perceptivas y praxias

Las capacidades para orientarse en el espacio, reconocer objetos visualmente y realizar gestos o movimientos coordinados (praxias) suelen mantenerse en muy buen estado durante las fases iniciales de la DFTvc.

- **Visopercepción y capacidad espacial:** Evaluamos la percepción mediante la batería VOSP, el *Judgment of Line Orientation* (JLO) o la *prueba de Cubos*. Al analizar la copia de la *Figura Compleja de Rey-Osterrieth* hay que tener presente que si el paciente hace un dibujo deficiente suele deberse a que ha sido impulsivo o desorganizado al trazarlo (planificación ejecutiva), no a que no vea bien las formas o las distancias.
- **Praxias y movimiento:** Comprobamos si la persona puede imitar gestos o simular el uso de herramientas (como usar un martillo o unas tijeras). Las *Series motoras de Luria* (secuencias repetitivas de movimientos con las manos) nos ayudan a valorar la programación del movimiento y detectar si hay perseveración o impulsividad motoras. La valoración de la apraxia del habla es especialmente decisiva en las variantes lingüísticas no fluentes/agramática, donde la apraxia del habla puede constituir una característica nuclear y manifestarse mediante habla esforzada, distorsiones articulatorias y alteraciones en la planificación y programación motora del habla.

Propuesta de protocolo de evaluación neuropsicológica

No existe un protocolo único e inflexible. La selección de pruebas debe ser como un traje a medida, adaptándola a lo que sospechamos que le ocurre al paciente, a su variante clínica, a su nivel educativo y a su tolerancia al cansancio.

A continuación, se presenta un esquema orientativo y flexible que sintetiza las principales herramientas disponibles:

Área	Procesos principales	Instrumentos orientativos
Entrevista y conducta	Evolución, cambios de personalidad, apatía, desinhibición, empatía, compulsividad, hiperoralidad, insight	Entrevista clínica y heteroanamnesis; FBI; FrSBe; DAPHNE; CBI-R; DAS; IRI; NPI

Área	Procesos principales	Instrumentos orientativos
Funcionamiento	AVD instrumentales, autonomía, conducta adaptativa y progresión	FAQ; Lawton-Brody; DAD; PASS; ABAS-II Adultos; FTD-FRS
Screening global	Perfil cognitivo multidominio	ACE-III; CAMCOG-R
Screening frontal/social	Frontalidad, control ejecutivo	FAB; IFS
Atención y velocidad	Atención sostenida/selectiva, velocidad y control atencional	d2/d2-R; TMT-A; TESEN
Inhibición y flexibilidad	Interferencia, cambio de criterio, perseveración	Stroop; TMT-B; TESEN; WCST/M-WCST
Memoria de trabajo	Mantenimiento y manipulación de información	Dígitos; Letras y Números
Planificación	Anticipación, secuenciación y monitorización	Torre de Londres; BADS-Mapa del Zoo
Funciones ejecutivas complejas	Multitarea, toma de decisiones y validez ecológica	Iowa Gambling Task; BADS; Hotel Task; Multiple Errands Test
Cognición social	Reconocimiento emocional, ToM, inferencia social y normas	Ekman 60/FEEST; FACE; RMET; TASIT; SET; Mini-SEA; SNQ
Lenguaje	Discurso, denominación, comprensión, repetición, semántica, fonología, lectura/escritura	BDAE; WAB-R; BNT; fluencias; tareas fonológicas, semánticas, lectura y escritura
Memoria verbal	Aprendizaje, codificación, recuperación, reconocimiento e interferencia	TAVEC; FCSRT
Memoria visual	Aprendizaje y retención visual	Figura Compleja de Rey-Osterrieth; TRVB
Visopercepción/visoespacial	Percepción de objetos y espacio, orientación y construcción	VOSP; JLO; Cubos; Figura Compleja de Rey-Osterrieth

Área	Procesos principales	Instrumentos orientativos
Praxias y programación motora	Gestos, pantomima, secuencias motoras y praxis del habla	Imitación de gestos; praxias ideomotoras; series de Luria; valoración de apraxia del habla

Tabla resumen de las pruebas neuropsicologías por funciones

Bibliografía

- Adenzato, M., Cavallo, M., & Enrici, I. (2010). Theory of mind ability in the behavioural variant of frontotemporal dementia: An analysis of the neural, cognitive, and social levels. *Neuropsychologia*, 48(1), 2-12.
- Bang, J., Spina, S., & Miller, B. L. (2015). Frontotemporal dementia. *The Lancet*, 386(10004), 1672-1682. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)00461-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)00461-4)
- Bertoux, M., Delavest, M., de Souza, L. C., Funkiewiez, A., Lépine, J.-P., Fossati, P., Dubois, B., & Sarazin, M. (2012). Social cognition and emotional assessment differentiates frontotemporal dementia from depression. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 83(4), 411-416.
- Bertoux, M., Volle, E., de Souza, L. C., Funkiewiez, A., Dubois, B., & Habert, M.-O. (2014). Neural correlates of the Mini-SEA (Social cognition and Emotional Assessment) in behavioral variant frontotemporal dementia. *Brain Imaging and Behavior*, 8(1), 1-6.
- Burgess, P. W., Alderman, N., Forbes, C., Costello, A., Coates, L. M.-A., Dawson, D. R., Anderson, N. D., Gilbert, S. J., Dumontheil, I., & Channon, S. (2006). The case for the development and use of “ecologically valid” measures of executive function in experimental and clinical neuropsychology. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 12(2), 194-209. <https://doi.org/10.1017/S1355617706060310>
- Diamond, A. (2013). Executive functions. *Annual Review of Psychology*, 64, 135-168. <https://doi.org/10.1146/annurev-psych-113011-143750>
- Dodich, A., Cerami, C., Canessa, N., Crespi, C., Iannaccone, S., Marcone, A., Realmuto, S., Lettieri, G., Perani, D., & Cappa, S. F. (2015). A novel task assessing intention and emotion attribution: Italian standardization and normative data of the Story-based Empathy Task. *Neurological Sciences*, 36(10), 1907-1912. <https://doi.org/10.1007/s10072-015-2281-3>
- Gleichgerricht, E., Roca, M., Manes, F., & Torralva, T. (2011). Comparing the clinical usefulness of the Institute of Cognitive Neurology (INECO) Frontal Screening (IFS) and the Frontal Assessment Battery (FAB) in frontotemporal dementia. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 33(9), 997-1004. <https://doi.org/10.1080/13803395.2011.589375>
- Gorno-Tempini, M. L., Hillis, A. E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S. F., Ogar, J. M., Rohrer, J. D., Black, S., Boeve, B. F., Manes, F., Dronkers, N. F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B. L., Knopman, D. S., Hodges, J. R., Mesulam, M. M., & Grossman, M. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>

- Gregory, C., Lough, S., Stone, V., Erzincliglu, S., Martin, L., Baron-Cohen, S., & Hodges, J. R. (2002). Theory of mind in patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: Theoretical and practical implications. *Brain*, 125(4), 752-764.
- Henry, M. L., & Gorno-Tempini, M. L. (2010). The logopenic variant of primary progressive aphasia. *Current Opinion in Neurology*, 23(6), 633-637.
- Henry, M. L., Wilson, S. M., Babiak, M. C., Mandelli, M. L., Beeson, P. M., Miller, Z. A., & Gorno-Tempini, M. L. (2016). Phonological processing in primary progressive aphasia. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 28(2), 210-222.
- Hornberger, M., Piguet, O., Graham, A. J., Nestor, P. J., & Hodges, J. R. (2010). How preserved is episodic memory in behavioral variant frontotemporal dementia? *Neurology*, 74(6), 472-479.
- Hornberger, M., & Piguet, O. (2012). Episodic memory in frontotemporal dementia: A critical review. *Brain*, 135(3), 678-692. <https://doi.org/10.1093/brain/aws011>
- Kipps, C. M., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2009). Emotion, social functioning and activities of daily living in frontotemporal dementia. *Neurocase*, 15(3), 182-189.
- Kumfor, F., & Piguet, O. (2012). Disturbance of emotion processing in frontotemporal dementia: A synthesis of cognitive and neuroimaging findings. *Neuropsychology Review*, 22(3), 280-297.
- Lezak, M. D., Howieson, D. B., Bigler, E. D., & Tranel, D. (2012). *Neuropsychological assessment* (5th ed.). Oxford University Press.
- Manes, F., Sahakian, B., Clark, L., Rogers, R., Antoun, N., Aitken, M., & Robbins, T. (2002). Decision-making processes following damage to the prefrontal cortex. *Brain*, 125(3), 624-639.
- Manes, F., Torralva, T., Ibáñez, A., Roca, M., Bekinschtein, T., & Gleichgerrcht, E. (2011). Decision-making in frontotemporal dementia: Clinical, theoretical and legal implications. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 32(1), 11-17.
- Mesulam, M.-M., Rogalski, E. J., Wieneke, C., Hurley, R. S., Geula, C., Bigio, E. H., Thompson, C. K., & Weintraub, S. (2014). Primary progressive aphasia and the evolving neurology of the language network. *Nature Reviews Neurology*, 10(10), 554-569. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2014.159>
- Mioshi, E., Kipps, C. M., Dawson, K., Mitchell, J., Graham, A., & Hodges, J. R. (2007). Activities of daily living in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology*, 68(24), 2077-2084.
- Mioshi, E., Hsieh, S., Savage, S., Hornberger, M., & Hodges, J. R. (2010). Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. *Neurology*, 74(20), 1591-1597. <https://doi.org/10.1212/WNL.Ob013e3181e04070>
- Miyake, A., Friedman, N. P., Emerson, M. J., Witzki, A. H., Howerter, A., & Wager, T. D. (2000). The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex "frontal lobe" tasks: A latent variable analysis. *Cognitive Psychology*, 41(1), 49-100.
- Piguet, O., Hornberger, M., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2011). Behavioural-variant frontotemporal dementia: Diagnosis, clinical staging, and management. *The Lancet Neurology*, 10(2), 162-172.
- Piguet, O., & Kumfor, F. (2020). Frontotemporal dementias: Main syndromes and underlying brain changes. *Current Opinion in Neurology*, 33(2), 215-221.
- Poos, J. M., Jiskoot, L. C., Papma, J. M., van Swieten, J. C., & van den Berg, E. (2018). Meta-analytic review of memory impairment in behavioral variant frontotemporal dementia. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 24(6), 593-605. <https://doi.org/10.1017/S1355617718000115>

- Rahman, S., Sahakian, B. J., Hodges, J. R., Rogers, R. D., & Robbins, T. W. (1999). Specific cognitive deficits in mild frontal variant frontotemporal dementia. *Brain*, 122(8), 1469-1493.
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., van Swieten, J. C., Seelaar, H., Dopper, E. G. P., Onyike, C. U., Hillis, A. E., Josephs, K. A., Boeve, B. F., Kertesz, A., Seeley, W. W., Rankin, K. P., Johnson, J. K., Gorno-Tempini, M.-L., Rosen, H., ... Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134(9), 2456-2477. <https://doi.org/10.1093/brain/awr179>
- Rosen, H. J., Pace-Savitsky, K., Perry, R. J., Kramer, J. H., Miller, B. L., & Levenson, R. W. (2004). Recognition of emotion in the frontal and temporal variants of frontotemporal dementia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 17(4), 277-281.
- Seeley, W. W., Crawford, R., Rascovsky, K., Kramer, J. H., Weiner, M., Miller, B. L., & Gorno-Tempini, M. L. (2008). Frontal paralimbic network atrophy in very mild behavioral variant frontotemporal dementia. *Archives of Neurology*, 65(2), 249-255.
- Shallice, T., & Burgess, P. W. (1991). Deficits in strategy application following frontal lobe damage in man. *Brain*, 114(2), 727-741. <https://doi.org/10.1093/brain/114.2.727>
- Strauss, E., Sherman, E. M. S., & Spreen, O. (2006). *A compendium of neuropsychological tests: Administration, norms, and commentary* (3rd ed.). Oxford University Press.
- Stuss, D. T., & Alexander, M. P. (2007). Is there a dysexecutive syndrome? *Philosophical Transactions of the Royal Society B: Biological Sciences*, 362(1481), 901-915.
- Tirapu-Ustárroz, J., Cordero-Andrés, P., Luna-Lario, P., & Hernández-Gofí, P. (2017). Propuesta de un modelo de funciones ejecutivas basado en análisis factoriales. *Revista de Neurología*, 64(2), 75-84. <https://doi.org/10.33588/rn.6402.2016227>
- Torralva, T., Roca, M., Gleichgerrcht, E., Bekinschtein, T., & Manes, F. (2009). A neuropsychological battery to detect specific executive and social cognitive impairments in early frontotemporal dementia. *Brain*, 132(5), 1299-1309. <https://doi.org/10.1093/brain/awp041>
- Wilson, B. A., Alderman, N., Burgess, P. W., Emslie, H., & Evans, J. J. (1996). *Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome*. Thames Valley Test Company.
- Woollacott, I. O. C., & Rohrer, J. D. (2016). The clinical spectrum of sporadic and familial forms of frontotemporal dementia. *Journal of Neurochemistry*, 138(Suppl. 1), 6-31.



5

Abordajes no farmacológicos

Como hemos podido leer hasta el momento, el modelo óptimo de atención es multidisciplinar. Entre los tratamientos recomendados, los abordajes no farmacológicos cuentan con una amplia evidencia científica, por lo que resulta adecuado considerarlos una primera línea de actuación.

En este capítulo analizaremos algunos de ellos, sin ánimo de exhaustividad. Están seleccionados atendiendo a los elementos nucleares del abordaje no farmacológico, es decir, la estimulación cognitiva, la logopedia y la fisioterapia. Cada uno desde su ámbito de actuación, incidirá en aspectos esenciales para la conservación de funciones, lo que contribuye notablemente a la autonomía del paciente y a reducir la sobrecarga en el cuidado diario.

5.1

Abordajes no farmacológicos: Estimulación cognitiva

Marta Calvo Fernández

Como hemos visto en capítulos anteriores, con los datos obtenidos en las diferentes evaluaciones realizadas tanto a nivel funcional, conductual como cognitivo y especialmente la neuropsicológica, el siguiente paso es establecer un plan de actuación individualizado. Dentro de este plan, que aborda múltiples facetas, la estimulación cognitiva es un pilar esencial diseñado con el fin de responder a las necesidades terapéuticas de las áreas más afectadas, empleando o apoyándose, entre otras, en las capacidades que se encuentran más preservadas.

La estimulación cognitiva se ha posicionado como una estrategia no farmacológica especialmente relevante a la hora de intervenir en la demencia frontotemporal y sus variantes. En ella, se emplean técnicas con rigor científico orientadas a mantener el funcionamiento cognitivo y mejorar aquellas áreas que se han visto comprometidas. Este tipo de intervención supone un impacto directo sobre la actividad de nuestro cerebro, potenciando los mecanismos de plasticidad cerebral, neurogénesis y reserva cognitiva entre otros. El cerebro no es un órgano estático, sino que manifiesta su capacidad de adaptación a través de cambios en su estructura y funcionamiento para reorganizarse y dar respuesta a la experiencia, aprendizaje o las lesiones que presenta una persona.

Diferentes investigaciones y revisiones críticas sobre la estimulación cognitiva demuestran que este tipo de ejercicios ralentizan el avance del deterioro cognitivo y evidencian beneficios a nivel terapéutico, empleándose frecuentemente en diferentes ámbitos de la neuropsicología, y de forma específica, en las enfermedades neurodegenerativas como es el caso de la DFT.

Estimulación neuropsicológica como estrategia de intervención

Teniendo en cuenta la variedad de sintomatología que puede presentar la demencia frontotemporal, los objetivos de intervención deben entenderse desde una perspectiva integral, adaptándose a las necesidades específicas de la persona evidenciadas durante la evaluación neuropsicológica. De esta forma, los objetivos generales que persigue la estimulación cognitiva son:

- Ralentizar el proceso o avance de la evolución del deterioro cognitivo.
- Mantener y potenciar las capacidades cognitivas que se encuentran conservadas, a través de ejercicios relacionados con la estimulación de dichas funciones.
- Estimular las áreas cognitivas afectadas mediante diferentes estrategias que requieran la activación de estas.
- Promover y fortalecer el grado de autonomía de la persona, con el fin de que mantenga durante el mayor tiempo posible su nivel de independencia en las tareas que realiza habitualmente.
- Fomentar la comunicación y el intercambio de experiencias con otras personas, disminuyendo el riesgo de aislamiento social.

En definitiva, los objetivos de la estimulación cognitiva en la demencia frontotemporal deben plantearse desde una perspectiva multidimensional, que integre el trabajo cognitivo específico con estrategias funcionales y de apoyo al entorno. Solo desde esta visión integral, centrada en la persona y en su contexto, es posible aspirar a mejorar su calidad de vida, preservar su autonomía, conservar su

dignidad y ofrecer un acompañamiento efectivo a quienes comparten este proceso.

Poner en práctica la estimulación cognitiva

El diseño de una sesión de estimulación cognitiva debe seguir una estructura coherente que garantice la participación, motivación, bienestar y máximo beneficio terapéutico para la persona con DFT. Aunque se pueden aportar variaciones, los programas de estimulación cognitiva con evidencia consolidada comparten una serie de factores comunes que pueden adaptarse a las necesidades específicas de esta población:

- **Personalización de las actividades:** a partir de la evaluación del perfil neuropsicológico y funcional de la persona, los ejercicios propuestos deben atender a las necesidades, capacidades e intereses personales.
- **Duración y frecuencia:** dependiendo de la disponibilidad y grado de deterioro cognitivo, las sesiones pueden tener una duración de 45 a 90 minutos, con una frecuencia mínima de dos sesiones semanales.
- **Tamaño del grupo:** el desarrollo de las sesiones se puede realizar en grupo para facilitar la interacción social o de manera individual, siempre bajo la supervisión y seguimiento de un profesional con formación en enfermedades neurodegenerativas.
- **Vínculo con el terapeuta:** establecer un vínculo terapéutico supone un hilo conductor que facilita la entrada a la intervención y posterior adherencia a la continuación de las sesiones. Un profesional que logra establecer una relación de confianza, cercanía y respeto hacia la persona, potencia el grado de motivación y participación a lo largo del proceso de intervención.
- **Estructura de la sesión:** siguiendo una secuencia lógica, generalmente las sesiones se pueden organizar a partir de las siguientes fases:

- **Bienvenida y acogida inicial** (5-10 minutos): donde se ubica a la persona o al grupo, dando espacio a preguntas de orientación básica (tiempo, espacio, persona y momento actual).
- **Calentamiento** (5-10 minutos): donde se estimulan funciones cognitivas con ejercicios cortos o centrados en atención, con el fin de facilitar la concentración y el enfoque en tareas más complejas.
- **Bloque cognitivo principal** (30-60 minutos): se trabajan ejercicios estimulando diferentes funciones cognitivas, alternando tareas de mayor y menor complejidad para evitar el cansancio mental. Se pueden utilizar diversos materiales (uso de fichas de papel, tablet, apoyos visuales y auditivos, tareas manipulativas, etc.).
- **Feedback** (5-10 minutos): se realiza una revisión y puesta en común de los ejercicios realizados, donde el terapeuta corregirá los errores de forma constructiva y reforzará los aciertos positivamente para fomentar la motivación de la persona o grupo.
- **Cierre y despedida** (5-10 minutos): donde el terapeuta se despide de la persona o grupo, dando la opción de facilitar ejercicios para practicar en casa, si fuera el caso.
- **Adaptaciones durante la sesión:** teniendo en cuenta las variaciones que se pueden dar en la sintomatología de la persona o grupo, es importante ajustar continuamente los objetivos, recursos y contenidos de las sesiones a partir de las necesidades detectadas en ese momento. Por ejemplo: añadir pausas en cada tarea, dar instrucciones claras y sencillas, utilizar apoyos visuales, reducir distractores, etc.

Aplicación de ejercicios específicos de estimulación cognitiva

Dada la heterogeneidad de manifestaciones de la DFT, realizar un glosario de ejercicios específicos sería una tarea sin sentido. En este

apartado se detallarán diferentes propuestas de actividades para trabajar en las diversas áreas potencialmente afectadas y siguiendo el mismo orden de las funciones cognitivas evaluadas, como se pudo ver en el capítulo correspondiente. Es importante destacar que la administración y formalización de estas propuestas se enmarca en el plan de actuación individualizado que profesionalmente se realiza a cada paciente y es administrado, preferiblemente, por profesionales familiarizados con este tipo de demencias; puesto que, en su aplicación, se plantean retos profesionales como la distracción, la impulsividad, la negatividad, la minusvaloración de la tarea por parte del paciente, etc.

FUNCIONES EJECUTIVAS

Atención, velocidad de procesamiento y control inhibitorio

- Tareas de cancelación: consiste en detectar y señalar un estímulo concreto que se propone (letra, palabra, número, símbolo, dibujo, imagen). El elemento que se tiene que buscar (diana), se repite en muchas ocasiones y está entremezclado con otra información que debe ser ignorada (distractores). Ejemplo: Buscar y rodear la palabra “Casa” dentro de un listado de palabras.
- Tareas de repetición: hay que encontrar dentro de una misma columna, fila o recuadro un elemento que se repite un número determinado de veces, apareciendo información de otros estímulos distractores. Ejemplo: encontrar la imagen de un objeto que está repetido dos veces dentro de un grupo de dibujos diferentes.
- Recorridos: secuencia de estímulos distribuida sin orden aparente, donde la persona tiene que trazar un camino en orden por todos los puntos de la secuencia. Ejemplo: unir mediante líneas una secuencia de números de menor a mayor que están desordenados espacialmente.
- Tareas de Go-No Go: se presentan diferentes estímulos ante los cuales se debe responder de una forma determinada, o no, siguiendo las instrucciones. El estímulo “Go” (acción) supone que la persona tiene que realizar una acción rápida (pulsar una tecla, hacer un movimiento, decir una palabra), y el estímulo No-Go indica que el participante no debe emitir ninguna respuesta cuando aparece un

estímulo prohibido. Ejemplo: decir la palabra “Verde” si aparece un elemento de color rojo, y decir la palabra “Rojo” si aparece un estímulo de color verde, leyendo y diciendo los demás colores distractores cuando aparecen.

- **Búsqueda visual:** supone identificar un estímulo concreto cuya ubicación es desconocida, encontrándose entre otros distractores de un campo visual. Ejemplo: sopas de letras.
- **Percepción de diferencias:** se comparan dos imágenes o recuadros con elementos aparentemente iguales, donde hay que encontrar variaciones entre ambas. Ejemplo: buscar las diferencias en dos imágenes muy parecidas.
- **Tareas con presión de tiempo:** son ejercicios que se realizan bajo un límite concreto de tiempo, modificándolo en función de los objetivos establecidos y sin que llegue a generar frustración. Ejemplo: realizar una actividad escrita disponiendo de unos minutos limitados para completarla.
- **Tareas de lenguaje con restricciones fonológicas o semánticas:** Ejemplos: palabras que no contengan cierta letra; categorías con ciertas limitaciones (p.ej., frutas que sean de color verde); describir un concepto prohibiendo decir ciertas palabras clave que describen dicho término.

Flexibilidad cognitiva, planificación y toma de decisiones

- **Tareas de acciones desordenadas:** consiste en ordenar una lista de pasos a partir de los cuales se tiene que desempeñar una actividad en concreto, teniendo que seguir una sucesión temporal lógica. Se puede trabajar a través de texto escrito o por imágenes. Ejemplo: ordenar de manera cronológica una receta de un plato de comida.
- **Tareas de categorización:** se trata de organizar de manera lógica palabras, conceptos o imágenes siguiendo un criterio concreto. Ejemplo: a partir de una lista de objetos, ordenarlos de mayor a menor tamaño.
- **Tareas de ordenar frases:** consisten en formar una oración gramaticalmente correcta ordenando una serie de palabras que están descolocadas, sin añadir ni quitar ninguna de ellas.

- Búsqueda de alternativas múltiples: ante el planteamiento de un problema determinado, hay que elaborar varias soluciones diferentes.
- Planificación algún tipo de actividad: a través de una estructura ordenada y cronológica, elaborar una redacción relacionada con alguna actividad en concreto o que se ha hecho previamente.
- Gestión de presupuestos económicos: se trata de distribuir una cantidad concreta de dinero ficticia con el fin de cubrir diferentes necesidades. Ejemplo: Planear una semana de vacaciones a un destino concreto con una cantidad de dinero determinada.
- Resolución de laberintos y juegos de lógica: ejercicios que suponen anticipar una respuesta antes de actuar. Ejemplos: laberintos, puzzles, rompecabezas, sudokus, etc.
- Juegos de estrategia: son dinámicas lúdicas en las que se tiene que analizar, planificar y tomar decisiones para conseguir un objetivo específico. Ejemplos: ajedrez, damas, juegos de cartas, etc.

COGNICIÓN SOCIAL

Reconocimiento emocional, Teoría de la mente, juicio moral y normas sociales

- Tareas de reconocimiento emocional: consiste en reconocer las emociones que se exponen y relacionarlas con el concepto asociado. Ejemplo: asociación de fotos o vídeos de personas con la reacción emocional correspondiente.
- Tareas de expresión emocional: ejercicios donde se ponen en práctica la identificación y comunicación de las emociones. Ejemplo: imitación de expresiones emocionales a través de gestos faciales y corporales.
- Tareas de comprensión del doble sentido: consisten en identificar y diferenciar el significado literal de una frase y la intención real del hablante. Ejemplo: analizar chistes, adivinanzas, acertijos, refranes, etc.
- Juegos de juicio moral o dilemas sociales: se utilizan situaciones de la vida diaria que implican un conflicto moral o de carácter social,

teniendo que exponer una reflexión personal. Ejemplo: a partir de una situación concreta, comparar las emociones y necesidades de cada personaje.

- Juegos de mímica: se trata de movimientos corporales y expresiones faciales donde no se utiliza el lenguaje verbal como manera de comunicación. Ejemplo: adivinar emociones a través de gestos y movimientos.

FUNCIONES LINGÜÍSTICAS

Expresión oral y escrita

- Descripción de láminas o imágenes: consiste en analizar el contenido de una imagen a través de la descripción de los elementos que la componen (nombres, formas y tamaños, colores, materiales, utilidad, etc.).
- Creación de historias: elaboración de una historia concreta desarrollada por escrito o de forma oral, donde se describa una introducción, un desarrollo y un desenlace.
- Tareas de argumentación: se plantean una serie de enunciados o situaciones concretas y la persona tiene que exponer oralmente por qué son correctos o incorrectos.
- Elaboración de escritos, cartas o diarios.

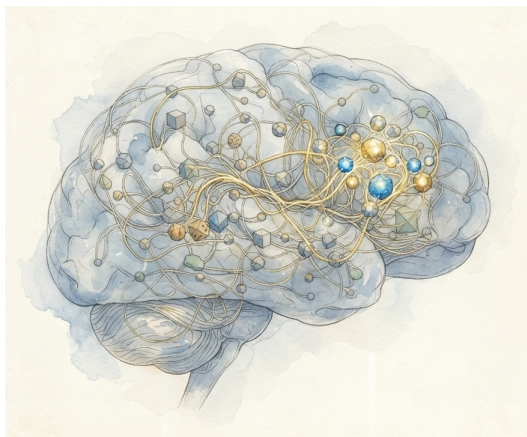
Comprensión oral y escrita

- Tareas de resumen: a partir de la lectura de un texto, la persona tiene que sintetizar las ideas principales de una forma breve.
- Preguntas sobre textos o audios: consiste en responder una serie de preguntas abiertas o con alternativas de respuesta relacionadas con un texto expuesto de forma oral o escrita.
- Tareas de asociación: consiste en relacionar una palabra con alguna característica identificable (imagen o definición).
- Completar huecos: se eliminan palabras de un texto o letras de un listado de palabras, dejando espacios en blanco, para que la persona las complete correctamente.

- Absurdos verbales y visuales: se trata de frases o imágenes que contradicen la lógica o la realidad y en las que la persona tiene que encontrar dónde está el error.

Lectura y escritura

- Tareas de discriminación visual: consiste en diferenciar palabras reales dentro de un conjunto con grafías invertidas o confusas.
- Tareas de búsqueda de letras: a partir de un listado de palabras, la persona tiene que encontrar las palabras que tengan las letras **i n d i c a d a s** previamente.
- Escritura de frases con apoyo visual: se usa una imagen para que la persona escriba palabras o frases relacionadas con la descripción de esta.
- Elaboración de textos, cartas o diarios.
- Dictado de palabras y oraciones.



Denominación

- Denominación de imágenes: a partir de la exposición de imágenes, la persona tiene que identificar y nombrar correctamente objetos, personas o conceptos. Para ello se pueden aplicar claves fonológicas (facilitar las primeras letras o sílaba de la palabra) y semánticas (dar una pista relacionada con el significado de la palabra).
- Tareas de completar frases: consiste en completar frases lógicas utilizadas en la vida diaria. Ejemplo: todos los días después de comer me lavo los..."dientes".
- Dinámicas lúdicas: juegos clásicos como el ahorcado, veo veo, scattergories, pasapalabra, etc.
- Definiciones de palabras.

Fluidez verbal y semántica

- Tareas de fluidez fonológica: decir palabras que empiecen contengan o terminen en una letra o sílaba determinada.
- Fluidez verbal con restricciones: decir palabras bajo un criterio fonológico determinado. Ejemplo: palabras que no contengan la A.
- Tareas de fluidez semántica: decir palabras que pertenecen a una categoría específica.
- Fluidez semántica con restricciones: decir palabras relacionadas con una categoría bajo un criterio específico. Ejemplo: alimentos que empiezan por vocal y tengan tres sílabas.
- Dinámicas lúdicas: juegos de mesa como el scattergories, stop, scrabble, palabras encadenadas, etc.

Repetición

- Tareas de repetición: consiste en leer una serie de palabras sin relación aparente y la persona tiene que repetirlas a continuación. También se puede aplicar con frases simples o complejas.

PROCESOS MNÉSICOS

Memoria de trabajo

- Repetición directa e inversa de secuencias: consiste en leer o nombrar una secuencia de elementos (números, letras, palabras, imágenes) y pedir a la persona que los repita de forma directa o al revés. Ejemplo: deletrear de forma directa e inversa palabras sin escribirlas.
- Instrucciones encadenadas: se proporcionan una serie de acciones o información que tiene que ejecutar o repetir la persona, aumentando cada vez más el número de dicha secuencia. Ejemplo: recordar una serie de acciones que se tienen que ejecutar en ese orden (tocarse la oreja, después el hombro izquierdo con la mano derecha, a continuación, cerrar los ojos...).
- Orden de palabras o números: a partir de una secuencia de estímulos (letras, palabras, números) distribuida sin orden aparente, la persona tiene que ordenar dicha secuencia bajo una condición

determinada. Ejemplo: ordenar alfabéticamente un listado de palabras aleatorias.

- Tareas de cálculo mental: son ejercicios donde se resuelven operaciones matemáticas (suma, resta, multiplicación, división) sin usar papel.

Memoria verbal

- Tareas con listas de palabras: consiste en presentar una lista de palabras que la persona tiene que memorizar, y posteriormente, pedirle que las denomine.
- Tareas de reconocimiento de palabras: se expone un listado de palabras que la persona tiene que memorizar, y posteriormente, pedirle que las reconozca en otra lista de palabras que contiene distractores.
- Recuerdo de información a través de historias: se dispone de un tiempo limitado para memorizar una historia concreta, y al cabo de un tiempo, se realizan preguntas relacionadas con la información leída.
- Elaboración de un diario: escribir sobre las diferentes actividades de la vida cotidiana que se han realizado en los últimos días.

Memoria visual

- Ejercicios de memoria visual: se presenta una serie de estímulos durante un tiempo limitado. Tras retirar dicha exposición, se pregunta información acerca de ellos.
- Tareas de asociación imagen-palabra: se memoriza un conjunto de imágenes durante un tiempo limitado. Después, tras la realización de tareas distractoras, se exponen palabras asociadas a las imágenes que previamente se expusieron y la persona tendrá que identificarlas.
- Tareas de copia de figuras: a partir de una figura o dibujo concreto, se memorizarán sus trazos durante un tiempo, y posteriormente, con o sin tareas distractoras, la persona tiene que reproducirlo lo más similar posible sin ver el dibujo.

HABILIDADES VISOESPACIALES, PERCEPTIVAS Y PRAXIAS

Visopercepción y capacidad espacial

- Tareas de memoria espacial: se presentan estímulos visuales en una cuadrícula durante un periodo de tiempo limitado. A continuación, se presenta otra cuadrícula vacía y la persona tiene que identificar la ubicación de los estímulos.
- Tareas de emparejamiento y clasificación visual: consiste en emparejar o clasificar según cierto criterio diferentes objetos y tarjetas.
- Tareas de búsqueda visual y localización: se trata de encontrar objetos específicos en una imagen compleja.
- Empleo de puzzles, tangram, juegos de construcción, laberintos, búsqueda de diferencias: este tipo de ejercicios permiten trabajar la percepción, analizar, interpretar y manipular información de tipo de visual en relación con el entorno.

Praxias y movimiento

- Juegos de mímica: para trabajar las praxias ideomotoras (capacidad de realizar gestos simples o movimientos con un objetivo como saludar, chocar los cinco, levantar el pulgar hacia arriba, etc.) y las praxias ideatorias (habilidad de manipular objetos y realizando una secuencia ordenada de acciones) se utiliza la comunicación mediante gestos y movimientos corporales sin emplear palabras ni emitir sonidos. Ejemplo: lavarse los dientes, peinarse, preparar una receta de cocina, etc.).
- Manualidades: actividades que se realizan principalmente con las manos, con o sin la ayuda de herramientas, con el fin de crear objetos útiles o decorativos. Estimulan la motricidad fina y la capacidad de planificación y secuenciación de acciones.
- Dibujo y copia de figuras: copiar formas geométricas, figuras, o dibujos simples y complejos. De esta manera se entrenan las praxias visoconstructivas (habilidades que permiten elaborar los trazos de un dibujo, objeto o estructura gracias a la previa planificación y realización de movimientos en el espacio).

Conclusión

La demencia frontotemporal no es una enfermedad única, sino un conjunto de particularidades que comparten una base neurodegenerativa común, pero que se expresan de formas muy diferentes.

La primera lección que surge de todo lo expuesto anteriormente es que no existe una técnica universal, sino que cada intervención debe diseñarse a partir de una evaluación cuidadosa del perfil individual. La estimulación cognitiva no persigue, en este sentido, la recuperación de funciones alteradas, sino la activación de las capacidades preservadas, el mantenimiento de la autonomía funcional durante el mayor tiempo posible y, muy especialmente, la creación de experiencias positivas que sostengan la identidad de la persona.

Si hay algo que la práctica clínica en la demencia frontotemporal nos enseña con contundencia es que la técnica, por sí sola, no basta. Las mejores estrategias de estimulación fracasan si no van acompañadas de una relación terapéutica basada en la confianza, la paciencia y el respeto. La persona con demencia frontotemporal no es un conjunto de déficits que hay que corregir, sino un ser humano con una historia, unas preferencias y una dignidad que la enfermedad no debe arrebatar.

Bibliografía

- Acinas, V. (2005). Estimulación cognitiva con enfermos de Alzheimer. En J. Giró (Coord.), *Envejecimiento, salud y dependencia* (pp. 153-172). Universidad de La Rioja
- Borrego-Ruiz, A. (2024). Una revisión crítica sobre la aplicación de estimulación cognitiva en el contexto gerontológico. *Escritos de Psicología*, 17(1), 31-43. <https://doi.org/10.24310/escpsi.17.1.2024.18566>
- Bruna Rabassa, O., Signo Miguel, S. P., & Molins Sauri, M. (2018). Intervención neuropsicológica en trastornos neurodegenerativos: *Guías prácticas. Intervención neuropsicológica*. Síntesis.
- Bruna, O., Roig, T., Puyuelo, M., Junqué, C. y Ruano, A. (2011). *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier Masson
- Calatayud, E., Gómez-Cabello, A. & Gómez-Soria, I. (2021). Análisis del efecto de un programa de estimulación cognitiva en adultos mayores con cognición normal: ensayo clínico aleatorizado. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 44(3), 361-372. <https://dx.doi.org/10.23938/assn.0961>

- Fernández, E.J., Sánchez, C., Monroy, M.L., Barbero, F.J. & Calvo, J.I. (2018). Estudio aleatorizado de un programa de entrenamiento de cognición cotidiana frente a estimulación cognitiva tradicional en adultos mayores, 29 (2), 65-71
- Honczaryk, M.B., Aschiero, M.B. & Grasso, L. (2025). Efectos de las intervenciones de estimulación cognitiva a través de la tecnología en adultos mayores: una revisión sistemática. *Revista Iberoamericana de Psicología*, 18(2), 111-122. <https://doi.org/10.33881/2027-1786.rip.18209>
- Marrón, E. M., Alisente, J. L. B., Izaguirre, N. G., & Rodríguez, B. G. (2011). *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica*. Barcelona: Editorial UOC.
- Martín, J.E. (2020). Efectividad del entrenamiento cognitivo en pacientes con demencia leve a moderada (Informes de evaluación de tecnologías sanitarias AETSA). Ministerio de Sanidad
- Portellano, J. A. (2000). *Introducción a la neuropsicología*. Madrid: McGraw-Hill España.
- Tirapu-Ustárroz, J., Ríos-Lago, M. y Maestú-Unturbe, F. (2008). *Manual de neuropsicología*. Barcelona: Viguera



5.2

Abordajes no farmacológicos: Logopedia

Claudia Balaguer de la Fuente

Cuando la Demencia Frontotemporal afecta de manera específica a las redes del lenguaje, como ocurre en las variantes de Afasia Progresiva Primaria (APP), o altera la pragmática (uso del lenguaje según el contexto, el tono, las intenciones y las normas sociales) y el control neuromuscular de la deglución (que se abordará en un capítulo por separado), la persona experimenta una de las pérdidas más devastadoras posibles: la capacidad de expresar quién es y de interactuar de forma segura con su entorno.

Dentro de las posibles intervenciones en esta enfermedad, la logopedia plantea un reto particularmente complejo, debido, principalmente, a la diversidad y progresión de las alteraciones cognitivas, comunicativas y conductuales que dificultan el propio proceso e intervención.

En este capítulo abordaremos fundamentalmente la variante de Afasia Progresiva Primaria (APP) que se caracteriza por un deterioro progresivo del lenguaje como síntoma inicial y predominante durante los primeros dos años de evolución, sin afectación especialmente relevante de otras funciones cognitivas en estas fases tempranas. Para hacernos una idea del impacto de esta variante, se estima que su prevalencia para la población general es de entre 1 y 7 de cada 100 000 habitantes, representando estos valores entre el 0,5 y el 2,5 por cien de

los diagnósticos de enfermedades neurodegenerativas, estableciéndose la media de edad de incidencia en 60 años y su duración estimada entre los 4 y los 14 años.

Para realizar un correcto abordaje logopédico, este tiene que ser temprano, específico, adaptado a la variante clínica, y siempre vinculado a los resultados de la evaluación neuropsicológica y del lenguaje. Es importante destacar que la intervención no busca “recuperar” funciones perdidas, sino optimizar las preservadas, compensar déficits, mantener la comunicación funcional, así como maximizar la calidad de vida de los pacientes y de sus cuidadores.

Para la creación de este capítulo se ha contado con evidencia científica, rigurosa y actualizada, confirmada en la experiencia clínica fruto del trabajo diario, así como con la perspectiva que el propio paciente nos aporta en consulta. Conforme a lo anterior, estableceremos los principios nucleares de la intervención logopédica, para pasar a describir las posibles intervenciones en base a las variantes de APP presentada, finalizando con la presentación de ejemplos prácticos de comunicación que pueden emplear los cuidadores en su interacción diaria.

Principios generales de la intervención logopédica

El resultado de la evaluación neuropsicológica determinará las bases con las que establecer el plan de intervención. Como se ha mencionado en el capítulo de evaluación, se podrían emplear test y baterías para la evaluación del lenguaje como el *Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia* (BDAE), el *Western Aphasia Battery* (WAB-R) o el *Boston Naming Test* (BNT). En caso de precisar más información durante la elaboración del plan específico de intervención, se podría aplicar la *Batería para la Evaluación de los Trastornos Afásicos* (BETA), el *Token Test*, el análisis del discurso o las pruebas de fluidez verbal y sub-pruebas de comprensión y de repetición. Todas estas pruebas de evaluación nos permitirán:

- Identificar qué componentes del lenguaje están preservados.
- Detectar procesos afectados.
- Determinar el nivel de comprensión y expresión oral y escrita.
- Seleccionar estrategias compensatorias adecuadas

Intervención logopédica

La intervención logopédica según la variante de APP debe ser, por tanto, individualizada y dinámica, ajustándose a la evolución del paciente. En función de la variante podemos distinguir entre:

APP No Fluente / Agramatical

En esta variante, una de las principales dificultades se encuentra en producir el habla. La persona sabe lo que quiere decir, pero puede tener grandes dificultades para conseguir expresarlo de forma fluida. El habla se vuelve más lenta, esforzada y entrecortada, y son frecuentes las pausas mientras intenta organizar lo que quiere decir. Puede, por ejemplo, respondernos de esta forma cuando le preguntamos a dónde tiene que ir: *Hospital... deprisa tres horas ... inyección.*

También pueden aparecer dificultades para construir correctamente las frases. Por ejemplo, la persona puede comenzar a eliminar palabras que son necesarias para formar una oración completa (palabras función), como artículos, preposiciones o conjunciones, o no conjugar los verbos (agramatismo). Por este motivo, su forma de hablar puede parecerse en ocasiones a un estilo "telegráfico" que transmite las palabras principales, pero deja fuera algunos elementos de la frase. *La niña... coger... vaso... agua... y... caer*

Otra dificultad frecuente afecta a la articulación. El paciente puede saber perfectamente qué quiere decir, pero puede tener problemas para coordinar los movimientos necesarios para pronunciar correctamente los sonidos. Esto se denomina apraxia del habla. En otros casos puede aparecer disartria, que consiste en una dificultad para controlar adecuadamente los músculos implicados en el habla. Estas alteraciones hacen que el discurso sea más difícil de entender.

manteniendo la estructura sintáctica y emitiendo frases largas con entonación, ritmo y velocidad adecuadas. Se recomienda leer en voz alta, potenciar la escritura y trabajar la coordinación fonorrespiratoria.

Así mismo es adecuado el uso de terapias basadas en guiones y lectura en voz alta: el paciente practica diálogos en vídeo, repitiendo guiones funcionales. Esto facilita la automatización de frases, y promueve la comunicación funcional.

- **Durante la fase moderada:** Se debe estimular el vocabulario de distintas áreas semánticas, fomentando el uso de artículos, adjetivos y adverbios y la construcción correcta de frases sencillas. Emplearemos también la repetición de frases cortas (de 3 a 5 palabras).
- **En la fase severa:** Cuando la sintomatología es más acusada, emplearemos la denominación de sustantivos y de verbos en infinitivo. Se debe mantener la lectura y la repetición de sustantivos (en la medida de lo posible). Como modalidades compensatorias se encuentran la terapia de acción visual mediante tarjetas con apoyo visual, la comunicación gestual o el apoyo escrito adaptado al contexto y al paciente.

APP Semántica

La variante semántica se caracteriza por la afectación progresiva del significado de las palabras y el conocimiento sobre los objetos y conceptos. Al principio, la persona puede hablar de manera bastante fluida y construir frases gramaticalmente correctas. Sin embargo, su discurso puede ir perdiendo contenido porque cada vez le cueste más recordar qué significan determinadas palabras. En ocasiones, la estructura gramatical es correcta, pero el contenido informativo es pobre o impreciso: *Pues el otro día fuimos allí, estuvimos un rato con ellos, después hicimos lo que hacemos siempre y luego nos volvimos a casa.*

En ocasiones, por ejemplo, pueden mirar un objeto cotidiano y no saber cómo se llama o incluso no reconocer para qué sirve. Quizá por eso tienden a utilizar palabras muy generales, como "cosa", "eso" o "aquello", en lugar del nombre concreto, como en este ejemplo de

respuesta ante la pregunta de su profesión: *Yo conducía un...ese...ese coche de la marca...ese de carga, el grande. ¿Me entiendes?*

Las dificultades suelen ser especialmente evidentes en palabras poco frecuentes o con objetos que no son muy familiares. Una característica importante de esta variante es que las dificultades pueden aparecer independientemente de cómo se presente la información. Es decir, una persona puede no reconocer un objeto al verlo, pero tampoco reconocerlo al tocarlo o al escuchar su descripción. Esto ocurre porque el problema afecta al conocimiento que la persona tiene almacenado de ese objeto, y no a la capacidad para verlo o pronunciar su nombre.

Aquí la intervención puede dividirse también conforme a las fases sobre las que la enfermedad suele progresar:

- **Terapia de activación léxica** (SFA *Semantic Feature Analysis*): Esta terapia es aplicable en cualquier fase de la enfermedad. El objetivo es generar conceptos semánticamente relacionados con la palabra buscada (describiendo su uso, categoría semántica a la que pertenece, propiedades, objetos asociados, lugar donde se suele encontrar, etc.). De esta forma estimulamos la red semántica local aumentando la activación del elemento buscado y aumentando, consecuentemente, las probabilidades de recuperación exitosa de la palabra.
- **Fase inicial:** Nos enfocaremos en la denominación de sustantivos para distintas áreas semánticas, acompañados de sus respectivas imágenes y forma escrita. Se emplearán ejercicios de memorización con esas palabras. Se incidirá en la comprensión lectora y en ejercicios de relación semántica entre objetos y acciones.
- **Fase moderada:** Se trabajará especialmente la comprensión de sustantivos y de frases sencillas con ejercicios que incluyan unir frases con imágenes, asociación de objetos con la acción o uso, lugar en el que se encuentra y material con el que está hecho (SFA). Se emplearán medios auditivos, visuales y escritos de forma combinada para el trabajo anteriormente descrito y se aportarán claves fonológicas (sonido o sílaba inicial de la palabra buscada) y semánticas (descripción del objeto).

- **Fase severa:** Cuando la enfermedad haya hecho más mella en el paciente nos concentraremos en mantener la comprensión visual de objetos muy frecuentes en la vida diaria.

APP Logopénica

La característica más destacable en esta variante es la dificultad para encontrar las palabras que se quieren decir. La persona puede saber perfectamente qué quiere expresar y conocer el significado de la palabra, pero, en el momento de hablar, no consigue recuperarla. Es lo que se conoce como dificultad de acceso a las palabras o anomia. Por ejemplo, puede querer decir *tenedor* y quedarse bloqueada intentando encontrar la palabra. Puede saber para qué sirve el objeto e incluso describirlo *es lo que utilizamos para comer*, pero no conseguir decir su nombre. Estos bloqueos pueden aparecer con frecuencia y desembocan en numerosas pausas durante el discurso de forma que resulta fuertemente fragmentado. Si preguntásemos a un paciente aquejado por esta variante qué hizo esa mañana nos podría responder: *bueno...he estado...hum...en el (pausa)...donde se...(piensa)...donde están las.... (mira alrededor) ... Cosas...de....para...comer.*

Otra característica importante de la variante logopénica es la dificultad para repetir frases largas. Mientras que una frase corta puede repetirse correctamente, al aumentar su longitud la persona puede olvidar parte de la información o cometer errores. Esto está relacionado con una dificultad para mantener temporalmente la información verbal en la memoria mientras se procesa (memoria de trabajo).

También pueden aparecer errores al pronunciar las palabras. La persona puede sustituir, añadir, eliminar o cambiar de posición algunos sonidos. Por ejemplo, puede intentar decir una palabra y producir una versión parecida, pero incorrecta. *Voy a coger el... teléfono... telégon... teléfeno.*

Dividiremos la intervención conforme a las fases sobre las que la enfermedad puede progresar:

- **En la fase inicial:** Insistiremos en la denominación de sustantivos para las distintas áreas semánticas. Realizaremos lecturas de textos y su posterior comprensión. Practicaremos con ejercicios de

consciencia fonológica, deletreo y silabeo y trabajaremos la repetición de sílabas y tanto de palabras como frases largas.

- **Durante la fase moderada:** Nos centraremos en la denominación de sustantivos de mayor familiaridad y frecuencia. Seguiremos insistiendo en la lectura, en este caso ya de frases y su posterior comprensión. Practicaremos ejercicios de ordenar frases y sílabas, o detectar errores de concordancia. Nos centraremos en ejercicios de relación semántica de objetos con su función; de comprensión temporal (qué viene antes y qué viene después); y continuaremos con la repetición de palabras y frases.
- **En la fase severa:** En esta fase en la que los pacientes tienen una gran dificultad para la comunicación nos esforzaremos en mantener la denominación de imágenes de acciones, con ejercicios de relacionar una foto con la palabra escrita o de relacionar una frase con su imagen, así como de completar frases.

Sistemas Alternativos y Aumentativos de Comunicación (SAAC)

En este caso la intervención puede ser también una herramienta de comunicación diaria, como es el caso de los sistemas de alternativos y aumentativos de comunicación.

Aunque cada persona evoluciona de una manera diferente, la APP es una enfermedad progresiva. Esto significa que las dificultades de lenguaje tienden a aumentar con el paso del tiempo y pueden terminar afectando incluso a otras capacidades cognitivas. En fases avanzadas, las diferencias entre las distintas variantes pueden hacerse menos evidentes, ya que la persona puede presentar dificultades importantes tanto para expresarse como para comprender lo que se le dice, llegando en algunos casos a una afasia global. En estos casos puede reducirse considerablemente el lenguaje espontáneo hasta llegar al mutismo.

Es importante señalar que la evolución no es igual en todas las personas y que la velocidad y progresión de las capacidades afectadas varían considerablemente. Por ello, el seguimiento individualizado y la adaptación continua de las estrategias de comunicación son fundamentales. El hecho de que una persona tenga cada vez más

dificultades para hablar no significa necesariamente que haya dejado de comprender, de pensar o de tener cosas que comunicar. Por este motivo, a lo largo de la evolución de la enfermedad resulta especialmente importante buscar otras formas de comunicación y aprovechar al máximo tanto las capacidades que todavía conserva como las ayudas tecnológicas que tenemos a nuestra disposición.

Los SAAC se dividen en base a la carga tecnológica que precisan, de esta forma tenemos los de baja tecnología como los cuadernos de comunicación, los pictogramas, la escritura, los gestos y los programas de dibujo comunicativo, que básicamente requieren lápiz y papel. Por otra parte, los de alta tecnología son dispositivos electrónicos con salida y sintetización de voz entre los que encontramos softwares como Jocomunico, Proloquo2Go, TD Snap Aphasia, LetMeTalk.

Estos sistemas alternativos están especialmente indicados en fases intermedias y avanzadas, cuando la enfermedad progresa a estadios severos y hay pérdida parcial o total del lenguaje oral. La intervención pasa entonces a ser compensatoria, consistiendo en el uso de un sistema alternativo y aumentativo de comunicación. Debe ser por tanto un sistema o dispositivo funcional y adaptado al paciente, con la finalidad última de mantener su independencia y capacidad comunicativa en la medida de lo posible. Es importante destacar que la implementación y entrenamiento en el uso del sistema debe realizarse antes de que el paciente pierda la capacidad de aprender a usarlo, por tanto, es necesario empezar durante las fases iniciales e intermedias.

Cómo comunicarnos con los pacientes

No hay reglas establecidas para cada paciente y variante de APP, no obstante, hay una serie de principios generales que mejorarán tanto la comunicación como la interacción con ellos. Sin ánimo de ser exhaustivos, estos principios son:

- Mostrarse tranquilo y hablarle con un tono de voz suave.
- Tener presente que la capacidad auditiva disminuye con la edad (asegurarse de que le oye).
- Favorecer entornos lo más tranquilos posible.

- Respetar sus gustos, aspecto y posesiones.
- Hablarle de forma clara y concisa, utilizando frases cortas y sencillas pero sin olvidar que son adultos y que no debemos tratarlos como a niños.
- No dar explicaciones largas, si es necesario, dividirla en partes.
- Dar tiempo para contestar, sin presionar con una respuesta, ayudándole si hace falta, pero procurando que sea él/ella el/la que conteste.
- Utilizar la comunicación no verbal y el contacto físico para transmitir seguridad (si lo permite) en ocasiones puede ser más efectivo que las palabras (memoria emocional).
- Cuando no pueda comunicarse, pedir que señale, que haga gestos.

Por deteriorado que pueda parecer, no debemos olvidar que nos escucha y comprende, hay que continuar hablándole, aunque no percibamos señales de comprensión por su parte hay explicarle qué vamos a hacer, qué opinamos, etc.



Así mismo hay tres elementos clave en la comunicación para facilitar la conversación con pacientes de APP que son:

- **Para fomentar la comunicación:** No limitar la conversación a los intercambios de información imprescindibles, fomente las

conversaciones informales y demuéstreles que les prestan atención a lo que el paciente transmite o intenta transmitir.

- **Para asegurar que reciben el mensaje:** Transmita la información en unidades manejables (pausas, estructuras simples), con ritmo lento, vocalización clara y sin infantilizar. Es mejor formular preguntas cerradas (sí/no) si el déficit es acusado (*¿salimos a pasear?*), mientras que debemos emplear preguntas abiertas si su capacidad lingüística lo permite (*¿qué te ha parecido la película?*). El empleo de claves, señalar palabras o imágenes mientras se habla, gesticular o emplear las expresiones faciales son apoyos al mensaje que deseamos transmitir.
- **Para favorecer el flujo de comunicación:** Hay que dar tiempo suficiente para la comunicación. Para ellos puede suponer un gran esfuerzo y el ritmo de conversación normal no es aplicable en su caso. Si no puede responder, podemos apoyarlos con las ayudas anteriormente indicadas, como claves, dibujos, señalar, y si es el inicio de una conversación podemos acotar el contexto y facilitar el hilo conductor (*¿Es una pregunta sobre el cuarto de baño o sobre la comida?*). En cualquier circunstancia debemos reforzar las respuestas emitidas. Finalmente, es adecuada la facilitación fonológica/semántica (ayuda o completamiento semántico). De esta forma podemos aportar el sonido inicial de la palabra para que consiga evocarla o proporcionarle una descripción o frase cuyo cierre sea la palabra buscada.

Más allá de las palabras

Hablar es mucho más que pronunciar palabras. A través del lenguaje contamos lo que pensamos, expresamos lo que sentimos, pedimos ayuda, compartimos recuerdos, hacemos planes y, en definitiva, mostramos a los demás quiénes somos. Por eso, cuando una enfermedad como la Afasia Progresiva Primaria va dificultando poco a poco esta capacidad, lo que se pone en juego no es únicamente la posibilidad de mantener una conversación. También puede verse afectada una de las formas más importantes que tenemos de relacionarnos con el mundo y con las personas que queremos.

Sin embargo, dejar de encontrar una palabra no significa dejar de tenerla en la mente. Necesitar más tiempo para responder no significa no haber entendido. Hablar menos tampoco significa tener menos cosas que decir. A medida que la enfermedad avanza, la forma de comunicarse puede cambiar, pero la persona que hay detrás de esas dificultades sigue siendo la misma: con sus recuerdos, sus gustos, sus emociones, sus preocupaciones y su propia manera de entender la vida.

Por eso, acompañar a una persona con APP implica aprender a mirar más allá de las palabras. A veces será necesario esperar unos segundos más. Otras veces bastará con una mirada, un gesto, una fotografía, una palabra escrita o simplemente estar presente. Las ayudas para comunicarse deben entenderse como un puente que la permita seguir participando y tomando decisiones cuando las palabras empiezan a fallar. En este sentido, intervenir no consiste únicamente en trabajar aquello que se está perdiendo, sino también en cuidar y aprovechar aquello que permanece.

La logopedia tiene aquí un papel importante, pero no puede caminar sola. La comunicación ocurre cada día y en muchos lugares: en casa, durante una comida, dando un paseo, viendo una película o compartiendo una conversación aparentemente sencilla. Por eso, familiares y cuidadores también forman parte de la intervención. Dar tiempo, escuchar sin terminar constantemente las frases, facilitar una palabra cuando sea necesario, utilizar gestos o imágenes y, sobre todo, seguir hablando con la persona son formas sencillas de preservar algo mucho más importante que el lenguaje: el vínculo y la identidad.

Quizá uno de los mayores aprendizajes que nos deja la APP es que comunicarse no consiste únicamente en encontrar las palabras correctas. Comunicarse es sentirse escuchado, comprendido y tenido en cuenta. Y cuando las palabras dejan de ser suficientes, nuestra responsabilidad es buscar otros caminos para que esa voz pueda seguir encontrando un lugar.

Acompañar a una persona con Afasia Progresiva Primaria es, en última instancia, aprender a escuchar también aquello que no se dice con palabras.



5.3

Abordajes no farmacológicos: Disfagia y texturas

Fan Ye Yang

Cuando hablamos de disfagia orofaríngea, nos referimos a algo que vemos con mucha frecuencia en el trabajo con personas que sufren DFT: la dificultad para tragar de forma segura. Puede sonar como un problema menor, sobre todo si lo comparamos con los cambios cognitivos y comportamentales que acompañan la enfermedad, pero en realidad es uno de los retos de salud más serios que enfrentan estas familias, porque afecta directamente a algo tan esencial como comer y beber.

La disfagia no es un problema aislado ni exclusivo de la DFT, además, suele venir acompañada de cambios fisiológicos propios del envejecimiento y de la enfermedad. Así mismo, no debe resultar extraño que, entre un tercio y la mitad de las personas con demencia presentan signos de disfagia cuando se les realiza una evaluación clínica específica.

La deglución, se define como el conjunto de acciones de transporte por el cual los alimentos pasan desde la boca hasta el estómago, coordinando los músculos faciales, la boca, la faringe, la laringe y el esófago, y dividiéndose en cuatro fases que procedemos a explicar, aunque para ello nos apoyemos en un lenguaje más técnico:

- En la fase oral preparatoria, el alimento se mezcla con la saliva, se mastica si es necesario y comienza a formarse el bolo alimenticio.
- En la fase oral, el bolo se desplaza hasta la parte posterior de la boca gracias al movimiento de la lengua y listo para pasar a la faringe.
- La fase faríngea es la etapa más crítica porque la respiración se bloquea momentáneamente mientras varios eventos ocurren en paralelo: elevación del paladar blando para sellar la vía nasal, desplazamiento del hueso hioides y laringe hacia arriba para evitar que el bolo entre en las vías respiratorias, y finalmente la contracción de los músculos faríngeos para empujarlo hacia el esófago.
- En la fase esofágica, el bolo recorre el esófago hasta llegar al estómago.

Este proceso, tan complejo, automático y rápido, puede alterarse tanto por el envejecimiento como por las enfermedades neurológicas, aunque no siempre de la misma forma. En el Alzheimer, por ejemplo, desde etapas tempranas el cerebro puede empezar a tener problemas para coordinar el momento de tragar, y la comida tarda más en pasar por la boca. En la DFT, en cambio, lo habitual es encontrar una combinación de dificultades físicas para tragar junto con cambios en la conducta alimentaria. La persona puede comer muy rápido o cambiar repentinamente sus gustos, lo que eleva considerablemente el riesgo de atragantamiento.

No poder deglutir de forma adecuada tiene consecuencias que van mucho más allá de la incomodidad puntual: deshidratación, desnutrición, pérdida de peso y, sobre todo, neumonía por aspiración, que lamentablemente es la causa de muerte más común en personas con demencia avanzada. No se trata únicamente de salud física, estas dificultades también restan autonomía a la persona y generan un desgaste enorme en quienes la cuidan día a día.

Sintomatología de la disfagia

Los síntomas de disfagia y las dificultades en el momento de la alimentación en pacientes con DFT varían significativamente, y se

manifiestan a través de una combinación de déficits motores físicos y alteraciones de la conducta alimentaria.

Síntomas físicos y motores de la disfagia

En la DFT, la disfagia puramente física suele llegar tarde, casi como una etapa final del proceso y su gravedad varía mucho de una persona a otra. El primer signo que suele observarse es un retraso en el inicio de la deglución: el reflejo deglutorio tarda en activarse, como si el cuerpo dudara antes de dar la orden. A esto se suma el derrame prematuro del bolo, un fenómeno en el que la comida o el líquido se desliza hacia la faringe antes de tiempo, mientras la persona aún está masticando y la vía aérea no está protegida, con el consiguiente riesgo de que el alimento entre por el camino equivocado. También es frecuente un tránsito faríngeo reducido, es decir, un paso lento e ineficaz del bolo a través de la garganta.

Alteraciones conductuales de la alimentación

Existe otro escenario, quizás menos intuitivo, pero igual de peligroso, el de los pacientes cuya función física de deglución está conservada, pero cuya conducta durante la comida los pone en riesgo constante. Esto ocurre sobre todo en las variantes conductuales y en la demencia semántica, donde el peligro no nace de un fallo mecánico, sino de la propia forma de comer.

La taquifagia es uno de los ejemplos más claros: la pérdida de inhibición y la impulsividad llevan a la persona a comer con una rapidez descontrolada, introduciendo grandes cantidades de comida sin dar tiempo al cuerpo a procesarlas con seguridad, lo que puede desencadenar un atragantamiento o una aspiración casi inmediata. En esta misma línea, es habitual observar comportamientos orales atípicos, como llevarse a la boca bocados desproporcionadamente grandes y masticarlos de forma muy deficiente o directamente tragarlos sin masticar.

En la demencia semántica en particular aparece con frecuencia la hiperoralidad, una tendencia a explorar objetos con la boca incluso cuando no son comestibles. No responde a un capricho ni a una regresión infantil, sino a una agnosia asociativa real, en la que la

persona ha perdido la capacidad conceptual de distinguir si algo es o no alimento. A esto puede sumarse una rigidez y obsesión dietética, que se manifiesta como rechazo hacia determinadas texturas o colores de alimentos, o como un deseo compulsivo hacia los dulces y los carbohidratos que a veces desplaza por completo al resto de la dieta.



Entender esta distinción entre disfagia física y disfagia conductual es fundamental, porque las estrategias de cuidado no pueden ser las mismas en ambos casos: adaptar la textura ayuda cuando el problema está en la mecánica de la deglución, pero cuando el riesgo viene de la impulsividad o la falta de discernimiento, el acompañamiento debe apuntar también a estructurar el entorno, el ritmo y la supervisión durante cada comida.

Indicaciones durante la alimentación

Al trabajar con familias que cuidan a una persona con demencia frontotemporal, siempre explico que alimentarla bien implica atender dos frentes a la vez: la conducta frente a la comida y las dificultades físicas para tragar. El manejo se apoya en tres pilares: estar presente y supervisar, adaptar el entorno y ajustar lo que se sirve en el plato.

Cuando la conducta alimentaria se complica

Si el paciente busca comida de forma constante o quiere comer en exceso, suelo aconsejar a la familia que guarde bajo llave la despensa y evite dejar a su alcance porciones grandes. La supervisión es clave ya que pueden tender a quitar comida a otros comensales y, sobre todo, para que no se lleve a la boca objetos que no son comestibles. Como suelen comer muy deprisa, resulta útil que el cuidador vaya dando indicaciones suaves durante la comida, recordándole que mastique despacio y trague con calma antes del siguiente bocado. En el caso de fijación con los dulces, se recomienda no negarlos por completo, sino ofrecer alternativas que den ese mismo placer pero cuiden más su nutrición.

Cuidar la postura y la seguridad en cada bocado

Cuando predomina la debilidad o la descoordinación al tragar, se debe insistir en que la persona coma siempre sentada, con la espalda recta, en un ángulo de noventa grados. En algunos casos, se puede recomendar que baje ligeramente la barbilla al tragar, una maniobra sencilla que ayuda a proteger la vía respiratoria.

Si aparecen señales de alarma (tos frecuente, voz húmeda, sensación de ahogo, etc.), es el momento de adaptar la textura de la comida, tal como se explicará en el apartado dedicado a ello. También recomiendo retirar de la mesa todo lo que no sea comida y evitar distracciones como la televisión o los ruidos fuertes, para que la persona concentre toda su atención en el acto de comer.

La rutina y el ambiente durante las comidas

En vez de las tres comidas tradicionales, una estrategia es repartir la alimentación en seis tomas más pequeñas a lo largo del día, con espacio entre ellas para beber agua. Esto ayuda a mantener el interés y a cubrir mejor las necesidades nutricionales. Siempre que sea posible, animo a que la persona coma por sí misma, aunque sea con las manos; mantener esa autonomía, por pequeña que parezca, marca una gran diferencia en su bienestar. Un detalle que a veces se pasa por alto es la presentación del plato; las dietas de textura modificada suelen tener

mala fama por su aspecto, así que, cuidar cómo se ve la comida ayuda mucho a su aceptación.

Es importante que los cuidadores comprendan que restringir la comida de forma muy estricta puede generar tensión o incluso agresividad en el paciente. Por eso recomiendo que estas estrategias no deben decidirse en solitario, sino diseñarse junto a un equipo formado por médicos, nutricionistas y logopedas que busquen siempre el equilibrio entre la seguridad y la calidad de vida de la persona.

Las texturas

Como mencioné en el apartado dedicado a la seguridad durante las comidas, cuando aparecen señales de alarma (tos frecuente, voz húmeda, sensación de ahogo, etc) es el momento de adaptar la comida. Pero adaptar no significa simplemente triturar todo lo que hay en el plato, implica conocer con precisión qué viscosidades y qué texturas son seguras, y cuáles, por sus características físicas, aumentan el riesgo de que el alimento acabe en la vía respiratoria en lugar de en el esófago.

La viscosidad de los líquidos

Los líquidos finos, como el agua o los zumos naturales son paradójicamente de los más peligrosos para estos pacientes, su velocidad de tránsito es tan alta que el cuerpo apenas tiene tiempo de proteger la vía aérea antes de que el líquido la alcance. Por este motivo, cuando se detectan dificultades para tragar líquidos, recorro a espesantes comerciales que permiten alcanzar distintos niveles de viscosidad según la tolerancia de cada persona. Actualmente se distinguen tres texturas:

- La textura néctar es la más ligera de las tres: el líquido cae formando un hilo fino y todavía puede beberse directamente de un vaso.
- La textura miel es algo más densa; cae en gotas gruesas, no mantiene su forma y puede tomarse tanto con cuchara como con vaso.

- La textura pudín es la más segura de todas, ya que mantiene su forma al caer y solo puede consumirse con cuchara, nunca bebiéndola.

Una recomendación que traslado siempre a las familias es priorizar los espesantes de goma xantana frente a los de almidón, porque resisten mejor la acción de la amilasa presente en la saliva. Esto es importante porque un espesante que no resiste la saliva puede empezar a licuarse de nuevo dentro de la propia boca, justo lo contrario de lo que se busca.

Alimentos que conviene evitar

Además de la viscosidad de los líquidos, hay ciertas características físicas de los alimentos sólidos que, por su propia naturaleza, multiplican el riesgo de atragantamiento o aspiración, y que suelo recomendar retirar por completo de la dieta.

- Las dobles texturas, esas mezclas de sólido y líquido como las sopas con fideos o verduras, la leche con cereales, o los yogures con trozos de fruta, son especialmente problemáticas porque obligan a la boca a gestionar dos consistencias distintas al mismo tiempo, algo que estos pacientes ya no pueden coordinar con seguridad.
- Los alimentos pegajosos (la bollería, el chocolate, la miel, el plátano entero, los caramelos masticables o el pan fresco) tienden a adherirse al paladar y a la garganta, dificultando su avance.
- Los alimentos que se dispersan por la boca (el arroz, los guisantes, la pasta pequeña o las legumbres enteras) se descontrolan con facilidad y resultan difíciles de agrupar en un bolo compacto.
- Los alimentos que desprenden agua al masticarse (melón, la sandía, la naranja, la piña natural o la pera de agua) ya que liberan líquido de forma súbita e imprevisible dentro de la boca.
- Los alimentos que pasan de sólido a líquido en la boca (helados convencionales o las gelatinas comerciales de baja estabilidad) cuyo cambio de consistencia puede sorprender al reflejo deglutorio.
- Los alimentos fibrosos, duros o secos (la lechuga cruda, el apio crudo, los espárragos, la piña natural, los frutos secos, las tostadas).

- Los alimentos con pieles, semillas o espinas (las uvas, los tomates con piel, el pescado con espinas o las carnes con tendones) porque ninguno de ellos permite un control seguro del bolo.

La dieta de reeducación deglutoria

Para los pacientes que se encuentran en una fase de disfagia leve o moderada, y que todavía conservan una masticación adecuada, es decir, que pueden manejar de forma segura porciones semisólidas de hasta unos dos centímetros y medio, no siempre es necesario recurrir a una dieta triturada. En estos casos trabajo con una clasificación de alimentos por grupos, pensada específicamente para acompañar la reeducación del proceso deglutorio sin renunciar antes de tiempo a texturas que la persona todavía puede manejar.

Sin embargo, si el paciente presenta un grado de disfagia más severo o alteraciones graves en la fase oral, se debe suspender la dieta de sólidos semisólidos y prescribir una Dieta Túrmix (basada exclusivamente en purés comerciales y cremas de consistencia totalmente uniforme, homogénea y enriquecidos nutricionalmente).

Grupo de Alimentos	Permitidos	No permitidos
Cereales y derivados	En forma de cremas, purés o papillas.	Pan tostado, pan de barra y pan de molde. Cereales de desayuno y bollería en general (magdalenas, bizcochos...). Pasta: fideos, macarrones, espaguetis, tallarines. Arroz.
Legumbres	En forma de cremas y purés.	Ninguna legumbre en su forma original; solo se permite su consumo en la forma descrita en <i>permitidos</i> .

Grupo de Alimentos	Permitidos	No permitidos
Huevos	En forma de tortilla, revueltos, fritos o cocidos (sin la yema, o con ella acompañada de salsas homogéneas). Cocidos-rellenos (con atún o jamón York y yema troceada), solo si van acompañados de salsas tipo mayonesa o tomate.	Yema del huevo cocido, excepto en la forma descrita en <i>permitidos</i> .
Pescados	Sin espinas, preferiblemente cocidos o acompañados de salsas tipo mayonesa. Ejemplos: emperador, salmón, merluza, mero...	Pescados con espinas, pieles o consistencia seca. Ejemplos: sardinas, boquerones, anchoas, truchas...
Carnes y productos cárnicos	Tiernas, jugosas y preferiblemente con salsas espesas y homogéneas: carne picada, hamburguesas, albóndigas, salchichas de textura homogénea, pastel de carne, jamón cocido (York), lacón, fiambre de pavo.	Cualquier carne en presentación entera (bistec, pechuga, muslo, etc.): carnes rojas (ternera, cerdo, cordero...), ave (pollo, pavo...), caza (conejo, liebre...).
Verduras y hortalizas	Cocidas: espinaca, acelga, coliflor, brécol, col de Bruselas, champiñón, seta. Tomate: crudo entero (sin piel y maduro, con consistencia blanda) o triturado y tamizado. Patata: cocida, frita (no crujiente), aplastada. Preparados en cremas y purés.	Verduras y hortalizas crudas, excepto el tomate en la forma descrita en permitidos. Cocidas no <i>permitidas</i> : maíz, guisante, judía verde, apio, puerro, espárrago, alcachofa.
Frutas	Trituradas (consistencia homogénea, adaptada a cada caso). Melocotón y nectarina, siempre con madurez suficiente para consistencia blanda. Cocidas, asadas o en almíbar (excepto macedonias con trozos tamaño guisante o maíz; retirar siempre el almíbar residual). Piña (en almíbar).	Plátano, uva, naranja, kiwi, fresa, manzana y pera, melón y sandía, frutos secos.

Grupo de Alimentos	Permitidos	No permitidos
Productos lácteos	Yogures de textura homogénea (sin trozos de fruta). Natillas de consistencia no líquida. Flanes, retirando cualquier líquido residual. Quesos de textura blanda (tipo Burgos, semicurados).	Los no incluidos en <i>permitidos</i> .
Bebidas	Espesadas con consistencia néctar, miel o pudín, según tolerancia individual.	Las no incluidas en <i>permitidos</i> .
Otros	—	Helados.

Tabla resumen de alimentos extractado de (Gonzalez et al. 2017)

Bibliografía

- Espinosa-Val, M. C., Martín-Martínez, A., Graupera, M., Arias, O., Elvira, A., Cabré, M., ... & Ortega, O. (2020). Prevalence, risk factors, and complications of oropharyngeal dysphagia in older patients with dementia. *Nutrients*, 12(3), 863.
- Lewis, C., Walterfang, M., Velakoulis, D., & Vogel, A. P. (2019). A review: mealtime difficulties following frontotemporal lobar degeneration. *Dementia and geriatric cognitive disorders*, 46(5-6), 285-297.
- Easterling, C. S., & Robbins, E. (2008). Dementia and dysphagia. *Geriatric Nursing*, 29(4), 275-285.
- González Alted, C., Casado Romo, M. P., Gómez Blanco, A., Pajares García, S., Dávila Acedo, R. M., Barroso Pérez, L., & Panizo Velasco, E. (2017). *Guía de nutrición de personas con disfagia*. Instituto de Mayores y Servicios Sociales
- Flynn, E., Smith, C. H., Walsh, C. D., & Walshe, M. (2018). Modifying the consistency of food and fluids for swallowing difficulties in dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*,
- Langmore, S. E., Olney, R. K., Lomen-Hoerth, C., & Miller, B. L. (2007). Dysphagia in patients with frontotemporal lobar dementia. *Archives of neurology*, 64(1), 58-62.



5.4

Abordajes no farmacológicos: Fisioterapia

Raquel de Blas Hurtado

En la demencia frontotemporal, hablar de fisioterapia no significa simplemente “mantener a la persona activa”; significa observar cómo se mueve, qué actividades conserva, qué empieza a resultarle difícil y, sobre todo, qué necesita para seguir desenvolviéndose con la mayor autonomía y seguridad posibles. La fisioterapia forma parte del abordaje multidisciplinar de la DFT y puede adquirir especial relevancia cuando aparecen cambios en la marcha, el equilibrio, la fuerza, la movilidad, la coordinación, la tolerancia al esfuerzo o la capacidad para iniciar y mantener una actividad.

La intervención debe partir de una idea esencial: en la DFT no tratamos únicamente un cuerpo que pierde capacidades, sino a una persona cuyo comportamiento, iniciativa, comprensión de las consignas y percepción del riesgo también pueden estar cambiando. Por eso, un programa técnicamente correcto puede fracasar si no está adaptado a posibles respuestas como la apatía, la impulsividad, la rigidez conductual, la desinhibición o las dificultades de lenguaje. La fisioterapia eficaz es la que integra función motora, conducta, entorno y objetivos significativos para la persona.

¿Qué aporta la fisioterapia en la DFT?

Existe una base clínica razonable para utilizar actividad física y fisioterapia con objetivos funcionales: mantener la capacidad de caminar y realizar transferencias, conservar fuerza y movilidad, prevenir caídas y complicaciones asociadas a la inactividad, y favorecer una participación segura en la vida cotidiana.

El objetivo no es alcanzar un determinado rendimiento físico. En estos casos, el éxito terapéutico consiste en mantener la movilidad: que la persona siga levantándose de una silla sin ayuda, pueda acompañar a su familia a dar un paseo, conserve la capacidad de subir un tramo de escaleras o tolere mejor los cuidados físicos, etc. Estos logros, aparentemente pequeños, pueden tener un impacto enorme, ya que ayudan a preservar su independencia, mejorar su calidad de vida y la del cuidador, así como el bienestar emocional de ambos.

La evaluación fisioterapéutica: mirar más allá de la fuerza

Antes de prescribir ejercicio es necesaria una valoración individual. Además de la historia clínica y funcional, conviene explorar la marcha, la dificultad para iniciar un movimiento voluntario, las transferencias, el equilibrio estático y dinámico, la fuerza, el rango articular, el dolor, la postura, la capacidad cardiorrespiratoria, la tolerancia al esfuerzo y el riesgo de caídas. También deben identificarse antecedentes de caídas, ayudas técnicas, barreras ambientales y actividades que la persona realiza en su día a día.

En la DFT hay que considerar un elemento adicional: la observación conductual durante el movimiento; es decir, ¿Inicia la tarea espontáneamente o necesita una señal externa? ¿Comprende una consigna de varios pasos? ¿Acelera sin valorar el riesgo? ¿Persevera en un ejercicio aunque deba detenerse? ¿Tolera el contacto físico? ¿Se frustra cuando no consigue una tarea? Estas respuestas son tan importantes para diseñar el tratamiento como una medición de fuerza o equilibrio.

La valoración debe repetirse a lo largo del proceso clínico y hacer adaptaciones en función de la evolución. En una enfermedad progresiva, el plan terapéutico no puede permanecer estático: habrá momentos en los que el objetivo sea entrenar y mejorar una capacidad concreta, y otros en los que la prioridad pase a ser compensar, adaptar, prevenir dolor o facilitar los cuidados.

Diseñar una intervención útil

La dosificación del ejercicio debe individualizarse según edad, situación cardiovascular, nivel previo de actividad, comorbilidad, riesgo de caída, síntomas motores y fase de la enfermedad. El principio FITT –frecuencia, intensidad, tiempo y tipo de ejercicio– puede orientar la prescripción, pero en la DFT debe añadirse una quinta dimensión práctica: la tolerancia cognitivo-conductual.

Las sesiones suelen funcionar mejor cuando se plantean con: una estructura predecible, pocas consignas, demostración visual y tareas funcionales. Es preferible una indicación breve –“nos levantamos y caminamos hasta la puerta”– a una explicación larga sobre la técnica. Cuando existe apatía, esperar a que aparezca la motivación puede ser poco realista: ayudan las rutinas estables, las señales externas, iniciar la actividad junto a la persona y elegir movimientos vinculados a intereses previos. Cuando predomina la impulsividad, la prioridad cambia; en estos casos hay que reducir distractores, controlar el entorno y evitar tareas cuya complejidad supere la capacidad de autorregulación.

Áreas principales de intervención

Fuerza y función

El trabajo de fuerza debe orientarse, siempre que sea posible, a acciones cotidianas: levantarse y sentarse, subir un escalón, girar en la cama, mantener la bipedestación, alcanzar objetos o caminar distancias funcionales. Pueden utilizarse el propio peso corporal,

bandas elásticas o resistencias adaptadas. La técnica y la seguridad son prioritarias frente al número de repeticiones.

En fases iniciales, una persona físicamente activa puede tolerar programas relativamente completos. En fases intermedias, suele ser más útil simplificar: menos ejercicios, más repetición y mayor relación con actividades reales. El objetivo es conservar capacidad, no convertir cada sesión en una prueba.

Marcha, equilibrio y prevención de caídas

El riesgo de caída no depende únicamente del equilibrio. En la DFT pueden influir la impulsividad, una menor conciencia de riesgo, la distracción, la velocidad excesiva, la dificultad para seguir instrucciones o la coexistencia de síndromes motores. Por ello, la prevención debe combinar entrenamiento físico con modificación del entorno.

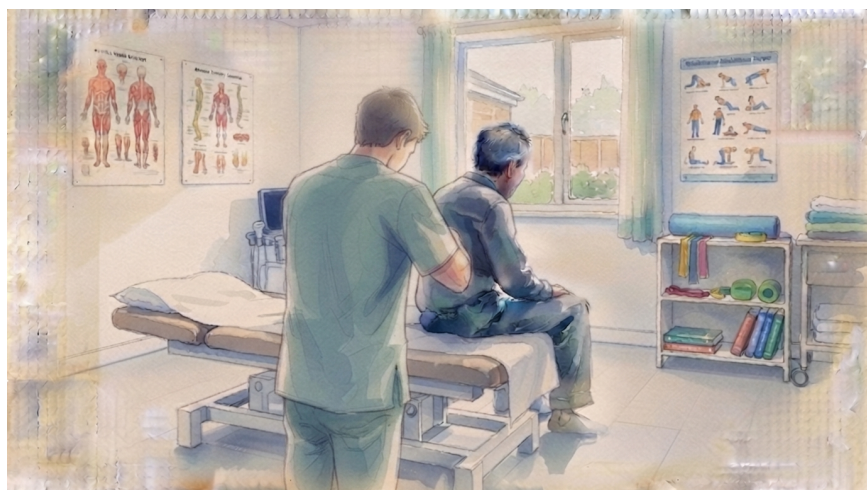
Puede trabajarse la marcha, los giros, los cambios de dirección, las transferencias de peso, el paso de obstáculos sencillos y las reacciones de equilibrio en condiciones seguras. Las referencias visuales, la demostración y el ritmo externo pueden resultar útiles en algunas personas, pero no son técnicas universales: deben mantenerse únicamente si facilitan la ejecución y no aumentan la confusión.

La fisioterapia también debe valorar si una ayuda técnica realmente aumenta la seguridad. Entregar un bastón o andador no garantiza que la persona pueda utilizarlo correctamente; cuando existe deterioro ejecutivo, el aprendizaje y el uso de la ayuda deben comprobarse en situaciones reales.

Movilidad, rigidez y dolor

La DFT puede asociarse a manifestaciones motoras y, en algunos pacientes, coexistir con parkinsonismo o enfermedad de motoneurona. Además, la reducción de actividad favorece la rigidez, pérdida de movilidad y dolor musculoesquelético. El tratamiento puede incluir movilidad activa, activa-asistida o pasiva, estiramientos suaves, trabajo postural y estrategias de posicionamiento, siempre guiado por la presentación clínica.

El dolor merece una atención específica. Una persona con dificultades de lenguaje o menor capacidad para explicar lo que siente puede expresarlo mediante rechazo al movimiento, irritabilidad, gestos, cambios posturales o alteraciones del sueño. Interpretar automáticamente estas respuestas como “conducta problemática” puede hacer que pase desapercibida una causa física tratable.



Actividad aeróbica y reducción del sedentarismo

Caminar, pedalear en bicicleta estática, bailar o realizar circuitos sencillos pueden ser formas válidas de actividad aeróbica si resultan seguras y agradables. Las recomendaciones generales de actividad física son una referencia, no una obligación rígida: en personas con enfermedad neurodegenerativa la cantidad e intensidad deben ajustarse a sus capacidades y aumentar de forma gradual.

En muchos casos es más útil integrar movimiento en la rutina que reservarlo para una “sesión de ejercicio”: caminar para hacer un recado, pasear con el perro, participar en una actividad doméstica o levantarse periódicamente tras periodos prolongados de sedestación. La mejor actividad es, con frecuencia, la que puede mantenerse de manera realista.

Fases avanzadas: confort, posicionamiento y prevención de complicaciones

Cuando disminuye de forma importante la movilidad, los objetivos cambian. La intervención puede centrarse en mantener rangos articulares útiles, facilitar transferencias, prevenir posturas dolorosas, favorecer cambios de posición, conservar la función respiratoria dentro de las posibilidades de la persona y enseñar a los cuidadores técnicas seguras de movilización.

Los cambios posturales deben individualizarse según la movilidad, estado de la piel, superficie de apoyo, tolerancia y riesgo de lesión por presión, en coordinación con enfermería y medicina cuando sea necesario. En esta fase, confort y dignidad son objetivos terapéuticos en sí mismos.

Cuando el problema no es motor: apatía, rechazo e impulsividad

Uno de los errores más frecuentes es interpretar la falta de participación como falta de voluntad. La apatía puede reducir de manera profunda la iniciativa, incluso cuando la capacidad física está relativamente conservada. En estos casos suelen ser más eficaces la activación externa, las rutinas y el acompañamiento inicial que insistir verbalmente en que la persona “tiene que esforzarse”.

El rechazo también requiere lectura clínica. Puede significar cansancio, dolor, miedo, incomprensión, saturación, necesidad de control o simplemente que la persona no desea continuar. El fisioterapeuta debe detenerse, observar y adaptar. Forzar físicamente un ejercicio que no es imprescindible vulnera la autonomía y suele aumentar la oposición. Es preferible ofrecer una alternativa, cambiar el momento, reducir la dificultad o retomar la actividad desde una tarea conocida.

En presencia de impulsividad o desinhibición, la seguridad se construye antes de empezar: espacio despejado, material mínimo, supervisión suficiente y tareas con un inicio y un final claros. La

complejidad debe aumentar solo si la persona demuestra que puede manejarla.

Comunicación y vínculo terapéutico

La fisioterapia es una intervención corporal y, por ello, especialmente sensible a la manera en que se pide permiso, se toca y se acompaña. La anosognosia o el deterioro cognitivo no eliminan el derecho de la persona a recibir explicaciones comprensibles ni justifican imponer una movilización.

Funcionan mejor las frases breves, el tono calmado, la demostración, dar tiempo suficiente para responder y la posibilidad de elegir entre opciones sencillas. Ante frustración o fatiga, validar no significa infantilizar ni prometer que todo irá bien. Puede bastar con reconocer lo que está ocurriendo: “Esto hoy está costando más; descansamos y buscamos otra manera”. Esa forma de acompañar protege la relación terapéutica y evita convertir el movimiento en una experiencia de confrontación.

Trabajo con la familia y los cuidadores

Una parte importante de la fisioterapia ocurre fuera de la consulta. La familia puede necesitar aprender cómo ayudar en una transferencia sin provocar dolor, qué tipo de silla utilizar para facilitar que la persona se levante, qué señales indican fatiga, cómo acompañar la marcha, cuándo una actividad ha dejado de ser segura, y desde qué lado del paciente le facilitamos los desplazamientos.

No se trata de transformar al cuidador en fisioterapeuta. Las pautas domiciliarias deben ser pocas, comprensibles y sostenibles. Un programa perfecto sobre el papel, pero imposible de integrar en una casa donde ya existe una elevada carga de cuidados, tiene escaso valor clínico. La intervención debe proteger también al cuidador frente a lesiones y sobrecarga física.

Variabilidad clínica: no existe una única “fisioterapia para la DFT”

La DFT engloba presentaciones clínicas heterogéneas. En la variante conductual pueden dominar la apatía, desinhibición o impulsividad; en las afasias progresivas, la dificultad principal puede estar en comprender o producir lenguaje; algunos cuadros del espectro frontotemporal se acompañan de parkinsonismo o enfermedad de motoneurona. Por ello, el tratamiento debe responder al fenotipo y a los síntomas individuales, no únicamente a la etiqueta diagnóstica.

Límites de la intervención y coordinación interdisciplinar

La fisioterapia no sustituye la valoración médica, neuropsicológica, logopédica, ocupacional o de enfermería. Cambios bruscos en la marcha, caídas nuevas, dolor, somnolencia, hipotensión, pérdida rápida de fuerza o alteraciones respiratorias requieren valorar causas médicas y farmacológicas. Algunos psicofármacos pueden contribuir a sedación o inestabilidad, pero el fisioterapeuta no debe atribuir automáticamente un cambio funcional a la medicación ni modificarla: debe registrar lo observado y comunicarlo al equipo. De igual modo es imprescindible avisar al terapeuta ante cualquier cambio de medicación, para que pueda adelantarse a los cambios necesarios durante la terapia.

Tampoco es realista hablar de “riesgo cero”. Toda actividad implica cierto riesgo; la práctica clínica busca identificarlo, reducirlo y equilibrarlo con los beneficios de mantener actividad y autonomía. Restringir en exceso el movimiento por miedo a una caída puede acelerar el des-acondicionamiento y aumentar la dependencia.

Conclusión

En la DFT, la fisioterapia tiene sentido cuando el movimiento se convierte en una herramienta para conservar la vida cotidiana. Su valor no reside en completar una tabla de ejercicios, sino en ayudar a que la persona siga haciendo, durante el mayor tiempo posible, aquello que todavía puede hacer, adaptando la intervención cuando la enfermedad cambia.

A veces habrá que entrenar fuerza, otras, simplificar una transferencia, modificar un entorno, aliviar una postura dolorosa o enseñar a la familia una forma más segura de acompañar. Y llegará un momento en que mantener el confort será más importante que mejorar una capacidad. Esa flexibilidad no supone renunciar al tratamiento: es precisamente lo que convierte la fisioterapia en una intervención centrada en la persona.

Bibliografía

- Connolly, C. J., van den Berg, M. E. L., Laver, K., Harris, I. T., Petersen, J. M., & Lewis, L. K. (2025). Clinical practice guidelines for dementia contain few recommendations relevant to the physiotherapy scope of practice and are of varying quality: A systematic review. *Physiotherapy*, 128, 101790. <https://doi.org/10.1016/j.physio.2025.101790>
- Neylan, K., et al. (2023). New approaches to the treatment of frontotemporal dementia. Current Treatment Options in Neurology. *PMCID*: PMC10457270.
- Shinagawa, S., et al. (2015). Non-pharmacological management for patients with frontotemporal dementia: A systematic review. *Journal of Alzheimer's Disease*, 45(1), 283-293.
- World Health Organization. (2020). WHO guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *World Health Organization*.
- Di Lorito, C., et al. (2019). A core outcome set to evaluate physical activity interventions for people living with dementia. *The Gerontologist*, 60(4), 682-692.
- Gorno-Tempini, M. L., et al. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>
- Rascovsky, K., et al. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134(9), 2456-2477. <https://doi.org/10.1093/brain/awr179>



6

Los cuidadores principales

Esta guía aspira a proporcionar tanto información como herramientas prácticas dentro del amplio espectro de los problemas que se generan con la DFT. Considerando esto, no podemos dejar de abordar una de las consecuencias que más impacto tienen, no tanto en los pacientes, sino en las personas que se encargan de sus cuidados.

En los siguientes capítulos ponemos el foco precisamente en ellos, los cuidadores, en sus dificultades y problemas de cada día. También en la comprensión de las manifestaciones de la enfermedad que tanta carga emocional y física suponen para las personas cercanas.

Hablemos por tanto del cuidado y de los cuidadores, de su día a día y de por qué los pacientes aquejados de DFT pueden no querer dejarse ayudar.

6.1

Los cuidadores principales: El día a día

Paloma Sánchez Lorenzo

Cuidar a una persona con demencia frontotemporal plantea retos muy específicos. Aunque comparte algunas dificultades con otras enfermedades neurodegenerativas, en la DFT los primeros cambios pueden afectar precisamente a aquello sobre lo que construimos nuestras relaciones: la forma de comportarnos, de comunicarnos, de interpretar las situaciones sociales, de mostrar afecto o de responder emocionalmente a los demás. Por eso, cuando una familia recibe un diagnóstico de DFT, no solo tiene que aprender a convivir con la enfermedad, con frecuencia tiene que aprender a relacionarse de una manera diferente con alguien a quien conoce desde hace muchos años.

En caso de ser nuestra pareja puede dejar de mostrar interés por aquello que antes le preocupaba; un padre especialmente afectuoso puede parecer distante; alguien responsable y prudente puede comenzar a tomar decisiones impulsivas. En general, pueden aparecer comentarios inapropiados, conductas repetitivas, cambios en la alimentación, apatía, pérdida de iniciativa o dificultades progresivas para comunicarse. Para la familia estos cambios pueden resultar desconcertantes y profundamente dolorosos. De hecho, los síntomas conductuales y los cambios en las relaciones interpersonales se

encuentran entre los factores que más contribuyen a la sobrecarga y al malestar psicológico de quienes cuidan a personas con DFT.

En el acompañamiento profesional, una de las primeras tareas consiste en ayudar a comprender algo fundamental, y es que muchas de estas conductas no son voluntarias ni reflejan necesariamente lo que la persona siente hacia quienes la rodean. Son manifestaciones de la enfermedad.

Comprender lo anterior no hace que cuidar resulte más fácil, pero puede cambiar considerablemente la manera de interpretar lo que sucede permitiendo desarrollar estrategias más eficaces para afrontar el día a día.

Cuando cuidar significa aprender a relacionarse de nuevo

En la DFT, el cuidador principal suele asumir progresivamente muchas funciones: organiza rutinas, anticipa problemas, supervisa actividades, toma decisiones, media en situaciones sociales y trata de mantener cierta estabilidad familiar. Pero existe otra tarea menos visible y, en ocasiones, mucho más agotadora: adaptarse continuamente a una persona que está cambiando.

En consulta es frecuente escuchar frases como: *«Antes podía hablar con él y hacerle entrar en razón»*, *«Parece que ya no le importa cómo estoy»* o *«Sé que es la enfermedad, pero hay días en los que me cuesta muchísimo no enfadarme»*.

Estas experiencias cobran especial importancia cuando aparecen alteraciones de la empatía, del juicio social, del control de los impulsos, de la iniciativa o de la consciencia sobre las propias dificultades. La persona afectada puede no reconocer que existe un problema o no comprender por qué determinadas conductas preocupan a quienes la rodean. La pérdida de empatía, en particular, puede modificar profundamente la experiencia de la relación y afectar al bienestar psicológico de quien cuida. Esto coloca al cuidador en una posición difícil ya que comprender racionalmente que algo forma parte de la

enfermedad no impide que emocionalmente pueda ser doloroso coexistiendo ambas con frecuencia.

Las emociones del cuidador: querer, cuidar y estar agotado al mismo tiempo

No existe una manera correcta o incorrecta de sentirse cuando se cuida a una persona con DFT. A lo largo de la enfermedad pueden aparecer tristeza, miedo, enfado, ternura, culpa, cansancio, alivio, frustración o incluso rechazo ante determinadas conductas. Con frecuencia, algunas de estas emociones aparecen simultáneamente.

El duelo por una persona que sigue estando presente

Una experiencia especialmente compleja es la sensación de pérdida que puede producirse mientras la persona continúa físicamente presente. La pareja está ahí, pero seguramente ya no existe la misma reciprocidad. Un padre, por ejemplo, continúa formando parte de la familia, pero su manera de responder emocionalmente puede haber cambiado, además de que se pueden perder conversaciones, intereses compartidos, proyectos o pequeños códigos contruidos durante años.

No existe una despedida concreta y, sin embargo, se van acumulando pequeñas pérdidas. Esta experiencia suele relacionarse con el concepto de duelo ambiguo: echar de menos aspectos de alguien que continúa estando a nuestro lado. Poner nombre a esta vivencia puede ser importante ya que permite comprender que el cuidador no está únicamente preocupado por lo que ocurrirá en el futuro; también está intentando adaptarse a lo que está cambiando en el presente.

La culpa: *«sé que es la enfermedad, pero sigo sintiéndome mal»*

Entre las emociones asociadas al cuidado, la culpa merece una atención especial. Es frecuente que el cuidador construya una imagen muy exigente sobre cómo debería comportarse: *«Debería tener más*

paciencia», «No debería enfadarme, porque sé que está enfermo», «Debería ser capaz de cuidarle yo» o «No tendría que necesitar descansar».

El problema es que estos “*debería*” suelen chocar con la realidad cotidiana. Saber que una conducta está causada por una enfermedad neurológica ayuda a comprenderla, pero no elimina automáticamente la respuesta emocional que provoca. Una persona puede saber que la pérdida de empatía forma parte de la enfermedad y sentirse herida cuando su pareja parece indiferente ante su tristeza. Puede comprender que un comentario desinhibido no es intencionado y sentir vergüenza cuando ocurre en público. Puede entender que la apatía no es pereza y terminar frustrada después de semanas intentando implicar a su familiar en alguna actividad.

Comprender y sentir son procesos diferentes. Por eso, decirnos *«recuerda que es la enfermedad»* puede ayudar, pero no suele ser suficiente. La ayuda profesional y la psicoeducación debe acompañarse de un espacio en el que también sea posible reconocer cómo la enfermedad está afectando emocionalmente a quien cuida.

Culpa por lo que hacemos, por lo que sentimos y por lo que necesitamos

A veces aparece la culpa al haber perdido la paciencia, discutido o respondido con brusquedad. Otras veces surge por algo mucho más difícil de reconocer, por lo que sentimos.

Sentir enfado hacia la persona, sentir rechazo ante una conducta, necesitar distanciarnos, echar de menos la vida anterior, disfrutar cuando la persona pasa unas horas en un centro de día o sentirse aliviado cuando otro familiar se hace cargo, son sentimientos naturales en el cuidado. En estos casos conviene diferenciar emoción y conducta. Sentir enfado no significa maltratar. Necesitar distancia no significa abandonar. Desear descansar no significa querer menos. Estar agotado de cuidar no equivale a estar cansado de la persona.

La culpa también aparece cuando es necesario poner límites. Supervisar el dinero, controlar la medicación, intervenir en la conducción o decidir que la persona ya no puede permanecer sola pueden ser decisiones necesarias y, al mismo tiempo, dolorosas. Cuando existe escasa consciencia de enfermedad, además, la persona

puede vivir estas medidas como injustificadas y responsabilizar al cuidador. Conviene entonces recordar algo importante: una decisión que genera malestar no significa necesariamente que sea una decisión incorrecta.

La culpa que mira hacia atrás

La DFT puede presentar un proceso diagnóstico complejo. Algunos síntomas iniciales pueden interpretarse durante un tiempo como problemas de pareja, depresión, egoísmo, irresponsabilidad o cambios voluntarios de comportamiento. Cuando finalmente llega el diagnóstico, algunas familias reinterpretan retrospectivamente lo ocurrido: *«Ahora entiendo lo que le pasaba y yo me enfadaba»* o *«Pensaba que lo hacía a propósito»*. Esta revisión puede resultar particularmente dolorosa. Pero no debemos olvidar, que el cuidador “de entonces” tomó decisiones con la información que tenía en ese momento, no con la que posee después del diagnóstico. No podemos exigirnos, retrospectivamente, una comprensión clínica de una enfermedad que todavía no había sido identificada.

Cuando delegar también genera culpa

Aceptar ayuda domiciliaria, incorporar un centro de día o plantear un recurso residencial puede activar la culpa intensamente. A veces aparece la sensación de estar incumpliendo una promesa: *«yo dije que siempre le cuidaría en casa»*. Sin embargo, las necesidades de una enfermedad neurodegenerativa cambian y también cambia la capacidad física y emocional de quienes cuidan.

En esos momentos puede surgirnos la pregunta *«¿por qué no soy capaz de seguir haciéndolo yo?»* pero está mal planteada, lo que nos ayuda en esos momentos es reformularla en otros términos: *«¿Qué necesita ahora esta persona y qué necesitamos quienes la cuidamos para que el cuidado continúe siendo seguro, digno y sostenible?»*.

En ocasiones cuidar significa estar presente, en otras, permitir que alguien nos ayude. Así mismo, puede llegar un momento, en el que cuidar signifique aceptar que otras personas proporcionen una parte de los cuidados que ya no debemos sostener solos.

Cuando se proporciona acompañamiento psicológico profesional, el objetivo no debería ser convencer al cuidador de que “no tiene que sentirse culpable”. Puede resultar mucho más útil ayudarlo a preguntarse: *«¿He hecho realmente algo contrario a mis valores o estoy sintiendo culpa porque he llegado a mi límite?»*.

El cuidador también necesita permiso para seguir siendo una persona dentro del cuidado. Puede enfadarse y continuar queriendo a la persona cuidada; puede comprender la enfermedad y sentirse herido; puede cuidar y necesitar alejarse unas horas; puede echar de menos a la persona que conocía y seguir queriendo a la persona que tiene delante.

Comprender la conducta antes de intentar cambiarla

Una herramienta especialmente útil para el cuidador consiste en modificar la pregunta que se hace ante determinadas conductas. En lugar de *«¿Por mi (paciente) hace esto?»*, puede resultar más útil pensar *«¿Qué puede estar favoreciendo que esto ocurra?»*.

La conducta no aparece sin contexto. Puede estar relacionada con la propia afectación neurológica, pero también con cansancio, hambre, aburrimiento, exceso de estimulación, dificultades para comprender una situación, cambios inesperados en la rutina o demandas demasiado complejas.

Conviene observar qué ocurre antes de la conducta, en qué situaciones aparece, qué se estaba pidiendo al paciente, cómo reaccionan quienes le rodean y qué sucede después. No siempre podremos evitar una conducta, pero con frecuencia podremos modificar el contexto para disminuir la probabilidad de que aparezca.

Menos confrontación, más redirección

Uno de los cambios más difíciles para las familias es aceptar que las estrategias que antes funcionaban pueden dejar de hacerlo con el

progreso de la enfermedad. Explicar, argumentar o demostrar que la persona está equivocada puede resultar poco eficaz cuando existen alteraciones en la consciencia de enfermedad, del razonamiento social o de la flexibilidad cognitiva.

Ante determinadas situaciones puede ser más eficaz redirigir que confrontar la conducta. Cambiar suavemente el foco, proponer otra actividad, cambiar de espacio, poner música, salir a caminar o introducir una tarea sencilla puede ser más útil que mantener una discusión que a ninguna de las dos partes favorece. Esto no significa “*darle la razón en todo*”, significa preguntarnos: «*¿Necesito corregir esto o necesito que esta situación termine de una forma segura?*». Muchas veces, la segunda opción es la más adecuada.

La rutina como apoyo, no como imposición

Las personas con DFT pueden presentar dificultades para iniciar actividades, organizar secuencias, adaptarse a cambios o pasar de una tarea a otra. El entorno relativamente estable y predecible facilita el funcionamiento cotidiano. Mantener horarios similares para levantarse, comer, asearse, pasear o realizar determinadas actividades reduce el número de decisiones que la persona necesita tomar. Una rutina bien estructurada funciona como un andamiaje externo que compensa algunas dificultades ejecutivas. Pero estructurar no significa convertir cada día en un horario militar, el objetivo es proporcionar referencias suficientes que permitan al paciente anticipar lo que ocurrirá, adaptándolas siempre a la persona y al momento evolutivo de la enfermedad.

Simplificar también es cuidar

Actividades aparentemente sencillas, como ducharse o vestirse, implican numerosos pasos. Cuando existen dificultades ejecutivas, una indicación como «*vístete, que tenemos que salir*» puede resultar demasiado amplia. Estructurar la secuencia de acciones mejora la

ejecución: «*Ponte primero la camiseta*» y, posteriormente, «*Ahora los pantalones*».

Las instrucciones deben ser breves, concretas y preferiblemente de una en una. También conviene proporcionar tiempo para responder antes de repetirlas o realizar la tarea por la persona. Siempre que sea posible, debemos ayudar en aquello que necesita ayuda, pero no sustituir automáticamente aquello que todavía puede hacer.

Algunas conductas frecuentes y cómo abordarlas

Apatía. La apatía puede confundirse fácilmente con pereza o falta de interés. La persona puede permanecer largos periodos sin iniciar actividades y rechazar propuestas cuando estas se formulan como preguntas. En estos casos, es mejor facilitar el inicio que esperar espontáneamente la motivación. En lugar de «*¿Quieres salir a pasear?*», puede funcionar «*Vamos a ponernos los zapatos y damos una vuelta*». Comenzar juntos, reducir las decisiones y recurrir a actividades conocidas facilita la participación.



Desinhibición. Los comentarios socialmente inapropiados, la pérdida de distancia interpersonal, determinadas conductas sexuales o las

decisiones impulsivas pueden resultar especialmente difíciles para las familias. Reprender o avergonzar repetidamente a la persona suele tener poca utilidad cuando existe una alteración del control inhibitorio. Resulta preferible anticipar situaciones de riesgo, supervisar cuando sea necesario, redirigir discretamente y adaptar el entorno.

Conductas repetitivas y rigidez. Repetir preguntas, realizar siempre el mismo recorrido, ordenar objetos de determinada manera o insistir en rutinas concretas puede formar parte del repertorio conductual provocado por la enfermedad. Si una conducta es segura y no produce un perjuicio significativo, no siempre es necesario eliminarla. Permitir una conducta repetitiva e inocua puede generar menos malestar que intentar interrumpirla continuamente. En la intervención debería priorizarse aquello que comprometa la seguridad, la convivencia o el bienestar.

Adaptar el hogar: hacer que el entorno trabaje a nuestro favor

A medida que progresa la enfermedad, el entorno debe convertirse en una herramienta más de cuidado. Una vivienda adaptada no pretende restringir innecesariamente a la persona, sino facilitar aquello que todavía puede hacer, disminuyendo los riesgos. Podemos actuar manteniendo espacios despejados; reduciendo el exceso de ruido y estimulación; utilizando calendarios o indicaciones visuales cuando sean comprensibles; organizando de forma sencilla los objetos cotidianos; retirando obstáculos y limitando el acceso a medicamentos, productos tóxicos u otros elementos potencialmente peligrosos cuando sea necesario.

Las adaptaciones deben revisarse a medida que cambia la enfermedad. Una medida innecesaria hoy puede resultar importante más adelante. Llenar una vivienda de señales que la persona ya no comprende aumenta su confusión. La adaptación ha de atender al individuo y sus circunstancias particulares.

Seguridad, autonomía y decisiones difíciles

Conducir, manejar dinero, cocinar, quedarse solo o gestionar la medicación son actividades que pueden verse progresivamente comprometidas. Mantener estas conversaciones con ellos es siempre difícil porque afectan directamente a la autonomía. Las decisiones deben basarse en las capacidades actuales, los riesgos existentes y, cuando sea necesario, la valoración de los profesionales implicados.

Tampoco debemos retirar automáticamente todas las decisiones. Incluso cuando disminuye la autonomía pueden mantenerse elecciones sencillas: qué ropa ponerse, qué música escuchar, qué tomar de merienda o cuál de dos actividades prefiere realizar. La autonomía no es un interruptor que un día está encendido y al siguiente apagado.

Cuidar al cuidador no puede dejarse para el final

Existe una tendencia comprensible a centrar toda la atención en la persona diagnosticada. Sin embargo, el bienestar del cuidador forma parte del propio proceso asistencial.

Los estudios sobre DFT muestran una importante carga psicológica para las familias y señalan necesidades de información, apoyo psicosocial y de profesionales familiarizados con las características de la enfermedad.

Por ello, el autocuidado no debería plantearse como algo que se hará *«cuando haya tiempo»*. Debe incorporarse al plan de cuidado desde el principio. Esto implica organizar descansos reales, repartir responsabilidades, mantener actividades propias y aceptar ayuda antes de alcanzar el límite. Los centros de día, la ayuda domiciliaria, los programas de respiro, las asociaciones, los grupos de cuidadores o la atención psicológica no deberían entenderse únicamente como recursos para cuando la familia *«ya no puede más»*. Además, suele ser más eficaz pedir ayuda de forma concreta: *«Necesito que los martes te*

quedes con él dos horas», que expresar simplemente: «*Necesito que me ayudéis más*». Cuidar debería ser, siempre que las circunstancias lo permitan, una responsabilidad compartida.

Cuando el cuidador necesita ayuda profesional

Cansarse forma parte del cuidado. Vivir permanentemente al límite no debe normalizarse. Conviene prestar atención a síntomas de irritabilidad persistente, aislamiento social, alteraciones mantenidas del sueño, síntomas de ansiedad o depresión, abandono de la propia salud, sensación constante de no poder continuar o a la pérdida progresiva de la identidad personal fuera del cuidado.

Buscar apoyo psicológico no significa estar afrontando mal la enfermedad, todo lo contrario, significa reconocer que la DFT afecta al conjunto del sistema familiar y que quien cuida también necesita un espacio propio de cuidado.

El acompañamiento profesional ayuda a comprender las conductas, ajustar expectativas, desarrollar estrategias y sobre todo a disponer de un lugar en el que, durante un tiempo, no sea necesario ser quien sostiene a los demás.

Seguir encontrando a la persona detrás de la enfermedad

Con el avance de la DFT cambian muchas cosas, pero el cuidado no debería reducirse únicamente a controlar síntomas, evitar riesgos y completar tareas. Sigue existiendo una persona con una historia, preferencias, hábitos y formas particulares de sentirse segura. Quizá ya no pueda mantener una conversación como antes, pero puede disfrutar de una canción conocida. Puede no recordar una actividad realizada esa mañana y, sin embargo, disfrutar mientras la realiza. Puede haber perdido determinadas habilidades sociales y seguir respondiendo a una voz familiar, al contacto, al humor o a una rutina

conocida. Por eso conviene conservar momentos que no tengan como objetivo estimular, rehabilitar ni corregir nada: tomar un café, escuchar música, pasear, mirar fotografías o sentarse al sol. No todo momento compartido tiene que convertirse en una intervención.

Una última idea para quien cuida

Probablemente no exista una forma perfecta de cuidar a una persona con DFT. Habrá días en los que las estrategias funcionen y otros en los que no. Habrá momentos de paciencia y otros de agotamiento. Algunas decisiones seguirán generando dudas incluso después de haberlas tomado.

El objetivo no debería ser convertirse en un cuidador perfecto, sino construir una forma de cuidado suficientemente segura, digna y sostenible para ambos.

Cuidar a una persona con DFT significa adaptarse muchas veces a lo largo del camino: adaptar la casa, las expectativas, las rutinas, la manera de comunicarse y, en ocasiones, la propia relación.

Pero esa adaptación no debería exigir que quien cuida desaparezca. El cuidador continúa teniendo necesidades, relaciones, proyectos, emociones y límites propios. Preservarlos no es incompatible con cuidar, sino que forma parte del cuidado.



Quizá la idea más importante que podemos transmitir desde el momento del diagnóstico sea que no hay que esperar a estar desbordado para pedir ayuda. El cuidado de una persona con DFT es demasiado complejo como para sostenerlo en soledad.

Bibliografía

- Caceres, B. A., Frank, M. O., Jun, J., Martelly, M. T., Sadarangani, T., & de Sales, P. C. (2016). Family caregivers of patients with frontotemporal dementia: An integrative review. *International Journal of Nursing Studies*, 55, 71-84. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2015.10.016>
- Fisher, L., Munsterman, E., Rajpal, N., et al. (2025). Caregiving in the face of empathy loss in frontotemporal dementia: An integrative review. *Aging & Mental Health*, 29(2), 201-211. <https://doi.org/10.1080/13607863.2024.2390603>
- Nunnemann, S., Kurz, A., Leucht, S., & Diehl-Schmid, J. (2012). Caregivers of patients with frontotemporal lobar degeneration: A review of burden, problems, needs, and interventions. *International Psychogeriatrics*, 24(9), 1368-1386.
- Tan, Y. L., Lo, Y. K. J., & Ho, C. S. H. (2024). Psychological and social impacts of frontotemporal dementia on caregivers and family members: A systematic review. *General Hospital Psychiatry*, 86, 33-49. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2023.11.011>



6.2

Los cuidadores principales: Sexualidad, conducta social y emociones

Paloma Sánchez Lorenzo

La demencia frontotemporal puede modificar de forma profunda la manera en que una persona se relaciona con los demás, interpreta las normas sociales, expresa su afecto y regula su conducta. Para las familias, estos cambios pueden resultar especialmente difíciles porque afectan a aspectos muy íntimos de la convivencia: la reciprocidad de la pareja, la empatía, la cercanía física, la sexualidad y la forma en que la persona se comporta en presencia de otros.

Una persona antes prudente puede hacer comentarios que nunca habría hecho. Alguien especialmente atento y afectuoso puede dejar de responder al malestar de su pareja. Puede aparecer desinhibición, una disminución marcada del interés sexual o, en algunos casos, conductas sexuales insistentes o fuera de contexto.

Estos cambios no deben interpretarse automáticamente como una expresión deliberada de falta de respeto, egoísmo o desamor. En la DFT pueden alterarse distintas redes cerebrales implicadas en la inhibición, la cognición social, la valoración del contexto, la empatía y la regulación de la conducta. La relación entre cerebro y comportamiento

es compleja y no puede reducirse a que una única región cerebral “cause” una conducta concreta. Comprender el origen neurológico de estos síntomas ayuda a interpretarlos de otra manera, pero no elimina su impacto sobre quienes conviven con ellos. Por eso, el objetivo no puede ser únicamente intervenir en la conducta, también debemos proteger la dignidad, la intimidad, la seguridad y los límites de todas las personas implicadas.

Cuando cambian las reglas sociales

La desinhibición es una de las manifestaciones más conocidas de la variante conductual de la DFT, aunque no aparece de la misma manera ni con la misma intensidad en todas las personas.

Puede expresarse mediante comentarios inapropiados, bromas fuera de contexto, familiaridad excesiva con desconocidos, interrupciones, acercamientos físicos que no respetan la distancia habitual o conductas que vulneran normas sociales que anteriormente el paciente conocía y respetaba. Para la familia, estas situaciones pueden producir vergüenza, enfado y miedo a salir con la persona. Algunas familias empiezan a evitar restaurantes, reuniones o encuentros sociales, con el consiguiente riesgo de aislamiento.

La primera recomendación suele ser anticipar. Si conocemos qué situaciones favorecen determinadas conductas, podemos elegir entornos menos estimulantes, reducir tiempos de espera, evitar situaciones innecesariamente complejas o disponer de una alternativa para retirarnos.

Cuando la conducta aparece, las explicaciones largas y las reprimendas suelen tener poca utilidad. Puede ser preferible utilizar una indicación breve *«ven conmigo»*, *«vamos a sentarnos aquí»* y redirigir la atención.

Algunas familias encuentran útil llevar una pequeña tarjeta que explique discretamente que su familiar presenta una enfermedad neurológica que puede alterar su comportamiento. No es imprescindible ni resulta adecuada para todo el mundo, pero puede reducir la necesidad de dar explicaciones en situaciones incómodas.

Ahora bien, redirigir no significa tolerar cualquier conducta. Siempre que exista un riesgo para la propia persona o para terceros, la prioridad debe ser detener la situación y proteger a quienes estén implicados.

Cuando parece que la persona ha dejado de sentir lo mismo

Uno de los cambios que más sufrimiento suele producir es la pérdida de empatía o de reciprocidad emocional: el cuidador puede llorar y no recibir respuesta; puede expresar cansancio y encontrar indiferencia; una pareja que durante décadas había preguntado cómo había ido el día puede dejar de hacerlo; incluso pueden aparecer respuestas que parecen frías o hirientes.

En la DFT se alteran tanto la capacidad de reconocer lo que otra persona siente como la posibilidad de responder de una manera social y emocionalmente ajustada. La investigación muestra que la pérdida de empatía tiene un impacto especialmente importante en los cuidadores, relacionándose con reacciones emocionales intensas, mayor malestar psicológico y cambios profundos en relaciones de pareja y familiares.

Explicar este síntoma es importante porque ayuda a reducir interpretaciones como *«ya no le importo»*. Pero también debemos evitar el extremo contrario: convertir la explicación neurológica en una obligación de soportarlo todo. Saber que una respuesta hiriente forma parte de la enfermedad no hace que deje de doler. Cuando sea posible, conviene expresar las necesidades de manera concreta: *«Estoy cansada y necesito estar sola un rato»*, esta forma de expresarse es más fácil de procesar por el enfermo que esperar a que la persona deduzca nuestro estado emocional a partir del tono de voz o de nuestra expresión.

Así mismo, para quien cuida puede ser necesario elaborar una pérdida muy particular: la de la reciprocidad. Con frecuencia se hace necesario aprender una nueva forma de querer a alguien que ya no puede devolver el cuidado, el interés o la comprensión de la misma manera.

Sexualidad en la DFT: hablar de lo que suele quedar fuera de la consulta

La sexualidad forma parte de la vida y también puede verse modificada por una enfermedad neurodegenerativa. Sin embargo, sigue siendo uno de los temas que más cuesta plantear tanto a las familias como a algunos profesionales.

Los cambios no siguen una dirección única, algunas personas muestran una disminución importante del interés sexual; otras, por el contrario, un aumento de las conductas sexuales: realizan comentarios explícitos, aproximaciones sexuales insistentes o masturbación en lugares inadecuados.

Aunque la conducta sexual más habitual en la DFT es la hipersexualidad, no toda conducta sexual diferente de la previa debe etiquetarse automáticamente como tal. Es importante conocer qué ha cambiado respecto al comportamiento anterior, en qué contexto ocurre, con qué frecuencia, qué consecuencias tiene y si estas comportan un riesgo para la persona o para terceros. En este análisis también deben revisarse posibles factores que contribuyen a un cambio conductual –medicación, otras enfermedades, malestar físico, alteraciones del sueño o del estado mental– y solicitar valoración clínica cuando el cambio sea intenso, repentino o difícil de manejar.

Cuando aumenta la conducta sexual

Ante una conducta sexual insistente o fuera de contexto, avergonzar, ridiculizar o recurrir a reprimendas suele ser poco eficaz y puede aumentar el malestar y la agitación. Es preferible mantener una actitud neutra, utilizar límites breves y claros –«aquí no», «ahora no»– y tratar de redirigir la atención hacia otra actividad cuando sea posible.

Cuando aparece masturbación o autoestimulación sexual en un espacio público o compartido, la primera intervención no debería consistir en castigar la conducta ni en asumir automáticamente que existe una necesidad sexual que debemos facilitar. Conviene proteger la intimidad de la persona y reducir la exposición, manteniendo una respuesta discreta y respetuosa. Puede ser útil interrumpir suavemente la

situación, disminuir la presencia de otras personas o dirigir la atención hacia una actividad alternativa, evitando comentarios que puedan avergonzarla.

También es importante preguntarse qué está expresando esa conducta. Tocarse, desvestirse o manipular determinadas zonas del cuerpo no siempre responde a excitación sexual: puede estar relacionado con aburrimiento, inquietud, calor, ropa incómoda, necesidad de utilizar el baño o dificultades para comunicar algún malestar. Por ello, ante episodios repetidos conviene observar el contexto: cuándo aparecen, qué ocurre inmediatamente antes, qué necesidades podrían estar presentes y qué consecuencias tiene la conducta. Esta información permite diseñar estrategias individualizadas y menos restrictivas.

El objetivo no es suprimir cualquier expresión sexual. La sexualidad continúa formando parte de la persona y debe preservarse siempre que pueda expresarse de forma segura, privada y respetuosa. La intervención se hace necesaria cuando se pierde la adecuación al contexto, se compromete la dignidad de la propia persona o la conducta afecta a los límites, la intimidad o la seguridad de terceros. Cuando estas conductas son frecuentes, difíciles de reconducir o generan riesgo, conviene solicitar una valoración profesional para analizar posibles desencadenantes médicos, ambientales, emocionales o conductuales y establecer un plan de actuación individualizado.

Cuando desaparece el deseo

En el extremo contrario se encuentra la disminución marcada del interés sexual y afectivo. Para la pareja, este cambio puede vivirse como rechazo: *«ya no me desea»*, *«ya no me busca»*, *«somos compañeros de piso»*. Cuando además coincide con la pérdida de empatía, la sensación de distancia puede ser especialmente dolorosa.

Es importante destacar que la reducción del deseo o de la iniciativa suele formar parte de cambios más amplios en motivación, conducta y conexión emocional. Pero de nuevo, explicar no significa minimizar la pérdida. La intimidad debe reformularse cuando ambas personas se sientan cómodas con ello. Compartir el contacto físico no sexual, escuchar música juntos, pasear o mantener determinadas rutinas afectivas puede seguir proporcionando cercanía. No obstante, tampoco

debe imponerse el contacto físico como una obligación terapéutica, la intimidad solo tiene sentido cuando resulta segura y aceptable para quienes participan.

Consentimiento: una cuestión que no puede darse por supuesta

Hablar de sexualidad en la DFT obliga a hablar de consentimiento. Un diagnóstico de esta enfermedad no significa haber perdido toda capacidad para decidir sobre la propia vida, incluyendo la sexual. La capacidad cambiará en cada persona, con la evolución y conforme a la complejidad de la situación.

Por ello, dentro del ámbito de la evaluación, no basta con preguntar si la persona “tiene demencia”. Hay que valorar si comprende qué está ocurriendo, con quién, si puede expresar una elección, si esa elección es relativamente estable y si existe coerción, explotación o riesgo.

Cuando surgen dudas sobre la capacidad para consentir una relación sexual, especialmente si aparecen nuevas parejas, conductas dirigidas a personas vulnerables o situaciones de posible abuso, se requiere valoración profesional y, cuando corresponda, asesoramiento ético o jurídico acorde a la legislación vigente.

Hay otra cuestión igual de importante y a veces olvidada, el consentimiento de la pareja cuidadora. Una relación previa, el matrimonio o décadas de intimidad no generan una obligación sexual. La pareja conserva pleno derecho a decidir. La enfermedad puede explicar una demanda sexual insistente pero no convierte esa demanda en un derecho sobre el cuerpo de otra persona.

La culpa, el rechazo y los límites de la pareja

Este es uno de los aspectos más difíciles de verbalizar. Una pareja puede sentir rechazo ante conductas sexuales que antes no existían, no

desea mantener relaciones, sentirse invadida ante los acercamientos repetidos y, al mismo tiempo, culpable por rechazarlos.

Si surge el pensamiento automático de *«sé que está enfermo, así que debería comprenderlo»* o *«soy su pareja, quizá tendría que acceder»* hay que volver sobre él y reformularlo. Comprender la enfermedad no obliga a renunciar a los propios límites. La pareja y los cuidadores principales tienen derecho a preservar su intimidad, su descanso y su seguridad. Pueden necesitar dormir en otra habitación, cerrar una puerta o pedir ayuda para manejar determinadas situaciones. Estas medidas no deben utilizarse de manera indiscriminada ni comprometiendo la seguridad de la persona con DFT, por ejemplo, impidiendo una evacuación o creando riesgos durante la noche. Deben adoptarse medidas individualizadas y, si la situación es compleja, planificarse con profesionales.



También puede aparecer culpa por sentir rechazo sexual hacia alguien a quien se continúa queriendo. El cariño o el amor hacia una persona es compatible con no desear mantener relaciones sexuales con ella. El acompañamiento psicológico debería permitir hablar de estas emociones sin moralizarlas. El objetivo no es indicarle al cuidador cómo debería sentirse, sino ayudarle a diferenciar entre comprender una conducta y tener que aceptarla.

Cuando la conducta afecta a otras personas

Las conductas sexuales o socialmente desinhibidas adquieren otra dimensión cuando afectan a terceros. Un comentario sexual puede

resultar incómodo; tocar a alguien sin permiso, realizar aproximaciones sexuales persistentes o exponerse sexualmente delante de otras personas vulnera los límites y requiere una intervención inmediata.

La explicación neurológica es importante para comprender por qué ocurre, pero, de nuevo, no elimina la necesidad de protección a los demás. En estos casos, el cuidador no debería asumir en solitario la responsabilidad de contener indefinidamente estas situaciones. Conviene comunicarlo al equipo sanitario, analizar antecedentes y/o desencadenantes, revisar el entorno y establecer un plan de actuación claro y expeditivo.

Si la conducta aparece en centros de día, residencias u otros recursos, el abordaje debe incluir al equipo profesional y contemplar tanto los derechos de la persona con DFT como los de otros usuarios y trabajadores. Ante riesgo inmediato de agresión o abuso, la seguridad de todas las personas implicadas es prioritaria.

Cómo responder en el momento

No existe una estrategia que funcione siempre, pero algunas pautas pueden reducir la escalada:

- Mantener un tono de voz calmado y utilizar pocas palabras.
- Dar una indicación cada vez.
- Evitar discusiones sobre moralidad cuando la persona ya no puede utilizar ese razonamiento para regular su conducta.
- Redirigir hacia otra actividad o espacio cuando sea posible.
- Reducir estímulos si existe irritabilidad o sobrecarga.
- Mantener límites claros y consistentes.
- Evitar ridiculizar o avergonzar.
- Registrar qué ocurrió antes y después de episodios repetidos para identificar patrones.
- Pedir ayuda profesional cuando la conducta sea nueva, intensa, persistente o genere riesgo.

En ocasiones, como ya hemos comentado, detrás de una conducta aparentemente sexual puede existir otra necesidad: búsqueda de contacto, aburrimiento, inquietud, necesidad de ir al baño o dificultad para comunicar malestar. Observar el contexto evita interpretar automáticamente todas las aproximaciones físicas como una demanda sexual.

Proteger la intimidad

La necesidad de supervisión puede aumentar con la enfermedad, pero la persona con DFT continúa teniendo derecho a su privacidad y a ser tratada como adulta, y esto requiere un delicado equilibrio.

En ese sentido, aunque sea necesario supervisar determinadas situaciones, al mismo tiempo, debemos: llamar antes de entrar en el baño, favorecer espacios privados, evitar hablar innecesariamente delante de otras personas sobre conductas íntimas y limitar la información compartida a quienes realmente necesitan conocerla.

También debemos cuidar el lenguaje profesional. Hablar de “conductas sexuales inapropiadas” puede ser útil descriptivamente, pero conviene especificar qué conducta ocurre y en qué contexto. Masturbarse no es, en sí mismo, una conducta inapropiada, hacerlo en un espacio público porque se ha perdido la comprensión de las normas de privacidad sí requiere intervención.

La dignidad en este sentido se protege también evitando que la enfermedad convierta a la persona, únicamente, en la suma de sus síntomas.

El impacto sobre la relación: cuando cuidar sustituye a ser pareja

En muchas parejas, la DFT modifica progresivamente los roles y desaparece la relación entre iguales. Quien antes era compañero sentimental puede convertirse también en supervisor, organizador, mediador y cuidador. Esta transformación suele afectar a la intimidad

incluso cuando no existe ningún síntoma sexual específico. Para algunas parejas, una de las pérdidas más dolorosas no es la ausencia de relaciones sexuales, sino dejar de sentirse miradas, comprendidas o acompañadas.

Es importante que los profesionales preguntemos por estos cambios. No todo se resuelve enseñando técnicas de manejo conductual. Algunas experiencias necesitan ser elaboradas como pérdidas. El cuidador precisa construir una nueva forma de vínculo y, al mismo tiempo, conservar espacios en los que siga siendo él mismo y no únicamente “la persona que cuida”.

Cuándo pedir ayuda profesional

Conviene consultar en el momento en que se detecte un cambio sexual o conductual importante, especialmente si aparece de forma brusca. Así mismo, es conveniente acudir a los profesionales: cuando las estrategias ambientales son insuficientes o se han agotado; cuando existe riesgo para la persona o para terceros; cuando hay dudas sobre consentimiento o capacidad; cuando la pareja se siente intimidada o insegura; o cuando la conducta está produciendo un deterioro grave de la convivencia. Ante estas circunstancias, la valoración debería ser individualizada y puede requerir la participación de neurología, psiquiatría, neuropsicología, psicología, enfermería, terapia ocupacional, trabajo social u otros profesionales según las necesidades.

También es importante pedir ayuda por el impacto emocional que estas conductas están causando en los cuidadores, aunque estas se encuentren aparentemente “controladas”.

Una regla esencial para determinar el momento de pedir ayuda es considerar que no hay que esperar a que exista una crisis para abordar cualquiera de estos temas.

Una última idea: comprender no significa permitirlo todo

Quizá una de las ideas más importantes de este capítulo sea la distinción entre explicarnos una conducta o una emoción, y justificarnos ante nuestra propia conducta o emoción.

Comprender que una conducta surge en el contexto de una enfermedad neurológica permite responder menos punitivamente y con estrategias más eficaces, pero no obliga a permitir conductas que vulneren la intimidad, el consentimiento o la seguridad de otras personas. Recordemos que proteger a la persona con DFT de una vergüenza innecesaria permite, al mismo tiempo, establecer límites adecuados; que, reconociendo su sexualidad, debemos proteger el derecho de su pareja a decir no, y comprender que, ante la desinhibición, la intervención es necesaria cuando la otra persona está siendo invadida.

Finalmente, volvemos a señalar que detrás de una conducta difícil sigue existiendo una persona, sin olvidar que los cuidadores también lo son, con sus necesidades, derechos y límites propios. El buen cuidado permite no tener que elegir entre unos y otros, sino que protege a todos con la mayor comprensión, proporcionalidad y dignidad posibles.

Bibliografía

Fisher, L., Munsterman, E., Rajpal, N., Rhodes, E., Hodgson, N., Hirschman, K. B., & Massimo, L. (2025). Caregiving in the face of empathy loss in frontotemporal dementia: An integrative review. *Aging & Mental Health*, 29(2), 201-211. <https://doi.org/10.1080/13607863.2024.2390603>

Tan, Y. L., Lo, Y. K. J., & Ho, C. S. H. (2024). Psychological and social impacts of frontotemporal dementia on caregivers and family members: A systematic review. *General Hospital Psychiatry*, 86, 33-49. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2023.11.011>

Van den Stock, J., et al. (2022). Measuring social cognition in frontotemporal lobar degeneration: A clinical approach. *Journal of Neurology*. Review of social cognition, empathy, theory of mind and social behavior in the FTL spectrum.

Pierozynski, S. (2026). Understanding and managing inappropriate sexual behaviour in individuals with dementia. *Nursing Standard*. Advance online publication. <https://doi.org/10.7748/ns.2026.e12742>



6.3

Los cuidadores principales: Por qué no se dejan ayudar

Lidia Rabadán Rodríguez

Una de las preguntas más frecuentes que plantean los familiares de las personas con demencia frontotemporal (DFT) es ¿por qué no se dejan ayudar? La respuesta más sencilla a esta cuestión se basa en la consciencia del déficit. A menudo, quienes conviven con estos pacientes observan cambios evidentes en su conducta, en su capacidad de juicio o en sus relaciones sociales, y esto sucede mucho antes de que el afectado reconozca que existe un problema. Mientras la familia percibe con claridad que algo está ocurriendo, el paciente suele insistir en que se encuentra bien, se muestra reacio a realizar evaluaciones médicas, minimiza las dificultades cotidianas o se muestra sorprendido ante la preocupación de quienes le rodean.

Esta aparente falta de colaboración suele interpretarse erróneamente como negación, terquedad o falta de interés cuando se trata de un aspecto de la propia enfermedad. Cuando el paciente con DFT dice “yo no tengo ningún problema”, las más de las veces no está negando deliberadamente lo que sucede, en muchos casos refleja un fenómeno neuropsicológico conocido como anosognosia: la incapacidad para reconocer o valorar adecuadamente los propios déficits. En la DFT, la anosognosia parece surgir cuando se altera una red cerebral encargada de observar, valorar y actualizar la propia conducta. Por tanto, la

anosognosia no es una respuesta psicológica voluntaria, sino una consecuencia directa de la enfermedad y representa una de las características clínicas más distintivas de la variante conductual de la demencia frontotemporal.

La anosognosia en detalle

El término anosognosia fue introducido por Joseph Babinski en 1914 para describir la falta de consciencia de los déficits neurológicos observada en algunos pacientes con hemiplejía (trastorno neurológico en el que se produce la parálisis completa de un lado del cuerpo, causada generalmente por una lesión en el hemisferio cerebral opuesto). Desde entonces, el concepto se ha ampliado para referirse a la incapacidad de reconocer, comprender o valorar adecuadamente las alteraciones derivadas de una enfermedad neurológica. En el contexto específico de las demencias, la anosognosia puede definirse como una discrepancia entre el estado clínico real del paciente y la percepción que este tiene de sus propias capacidades y limitaciones.

Para entender la disfunción cognitiva de la anosognosia, podemos imaginar que nuestro cerebro dispone de una especie de “espejo interno”. Este espejo nos permite observar nuestra propia conducta, compararla con lo que esperamos de nosotros mismos y detectar cuándo algo no encaja. No es un espejo situado en una única parte del cerebro, sino el resultado del trabajo conjunto de diferentes regiones, concretamente la red frontotemporal derecha que incluye regiones prefrontales, cinguladas, insulares y temporales. En la DFT, algunas de las regiones que participan en este proceso pueden deteriorarse y cuando esto ocurre, la persona puede seguir monitorizando y experimentando su conducta, pero tiende a perder parte de la capacidad evaluativa externa y reconocimiento del cambio.

Lejos de ser un fenómeno unitario, la anosognosia es un constructo complejo y multidimensional. Un mismo paciente puede mostrar consciencia relativamente preservada de algunas dificultades, pero carecer de reconocimiento sobre otras. Así, es posible encontrar anosognosia para los déficits cognitivos, para las alteraciones conductuales, para los cambios emocionales o incluso para el impacto funcional que la enfermedad tiene para la vida cotidiana. Esta heterogeneidad ha llevado a considerar que la consciencia de

enfermedad depende de múltiples procesos cognitivos, entre ellos la capacidad de monitorizar el propio comportamiento, comparar el rendimiento actual con experiencias previas y actualizar la información sobre uno mismo a partir de la retroalimentación proporcionada por el entorno.

Particularmente en la DFT, la anosognosia adquiere características únicas. Mientras que en la enfermedad de Alzheimer suele manifestarse inicialmente como una escasa consciencia sobre los problemas de memoria, en la variante conductual de la DFT afecta especialmente al reconocimiento de los cambios en la personalidad, la conducta social, la empatía y el juicio. En estos casos, los pacientes pueden reconocer ciertas dificultades cognitivas, pero simultáneamente mostrar una marcada incapacidad para percibir conductas interpersonales, aspectos que suelen ser precisamente los que generan mayor preocupación en sus personas cercanas.

Consecuencias del déficit

La anosognosia constituye uno de los factores que más contribuyen a la complejidad asistencial de la DFT y a la elevada carga experimentada por familiares y cuidadores. A diferencia de otros síntomas cognitivos o conductuales, la falta de consciencia de enfermedad genera una discrepancia constante entre la percepción del paciente y la realidad observada por su entorno. Mientras los familiares identifican cambios evidentes en la conducta, la personalidad o el funcionamiento cotidiano, el paciente puede mostrarse convencido de que no existe ningún problema, dificultando el diagnóstico precoz, la aceptación de este y la adherencia a las recomendaciones terapéuticas.

Esta situación suele generar sentimientos de frustración, incompreensión e impotencia en los cuidadores. Especialmente en los inicios de la enfermedad, los familiares interpretan la actitud del paciente como una forma de negación, resistencia o falta de colaboración, lo que puede provocar conflictos y deterioro de la relación afectiva. Sin embargo, a medida que la enfermedad progresa, muchos cuidadores comprenden que la falta de reconocimiento de los déficits constituye un síntoma más de la enfermedad y no una decisión voluntaria del paciente.

La anosognosia también tiene importantes consecuencias prácticas. Los pacientes pueden rechazar consultas médicas, negarse a recibir ayuda domiciliaria, resistirse a abandonar actividades potencialmente peligrosas – como conducir o gestionar asuntos financieros complejos – o incumplir tratamientos y recomendaciones clínicas. Como resultado, los familiares asumen progresivamente funciones de supervisión, toma de decisiones y protección, lo que incrementa significativamente su carga física y emocional.

Además, la pérdida de empatía y de sensibilidad emocional, estrechamente relacionada con la anosognosia en muchos pacientes con DFT, puede resultar especialmente dolorosa para las familias. Los cuidadores describen con frecuencia la sensación de haber perdido la reciprocidad emocional de la relación, experimentando un proceso de duelo ambiguo en el que la persona permanece físicamente presente, pero muestra profundas transformaciones en su forma de relacionarse con ellos.



Por todo esto, la pregunta de por qué los pacientes con DFT no se dejan ayudar, puede reformularse de manera más precisa: ¿cómo puede una persona aceptar ayuda para un problema cuya existencia no logra reconocer plenamente?

Estrategias de intervención dirigidas a cuidadores

Como podrá leer repetidamente en este texto una de las reglas de oro en las recomendaciones a cuidadores es no confrontar directamente con el paciente y recordar la falta de consciencia de la enfermedad del mismo. De esta forma evitaremos frases del tipo “no te das cuenta de que estás enfermo” que solamente nos conducirán a la confrontación. Es preferible validar la emoción y redirigir la conducta: “Es maravilloso que te encuentres bien; aun así, vamos a hacer esto juntos por si acaso y evitamos problemas”.

Otra estrategia en este tipo de situaciones es cambiar nuestro estilo de comunicación con ellos. El uso de frases directas y con opciones limitadas acotan la posibilidad de reconocimiento de déficit. Podemos indicar por ejemplo “Es el momento de ducharse. ¿Prefieres hacerlo ahora o después de desayunar?”.

Cuando la fuente de conflictos es la continua negociación que surge de la negativa a participar en algunas actividades, para reducir el conflicto podemos aplicar la estrategia del reforzamiento de las rutinas, con horarios constantes, ya que los cambios e imprevistos alteran aún más la supervisión conductual.

Finalmente, la psicoeducación, de la que forma parte la propia lectura de este texto, aportará junto a las estrategias y cuidados propios del cuidador descritos en el capítulo precedente, herramientas para el manejo de las situaciones que la anosognosia provoca en el día a día.

Bibliografía

- de Ruijter, N. S., Schoonbrood, A. M. G., van Twillert, B., & Hoff, E. I. (2020). Anosognosia in dementia: A review of current assessment instruments. *Alzheimer's and Dementia: Diagnosis, Assessment and Disease Monitoring*, 12(1). <https://doi.org/10.1002/dad2.12079>
- Fieldhouse, J. L. P., van Dijk, G., Gillissen, F., van Engelen, M. P. E., de Boer, S. C. M., Dols, A., van der Waal, H. J., Regeer, B. J., Vijverberg, E. G. B., & Pijnenburg, Y. A. L. (2023). A caregiver's perspective on clinically relevant symptoms in behavioural variant frontotemporal dementia: tools for disease management and trial design. *Psychogeriatrics*, 23(1), 11-22. <https://doi.org/10.1111/psyg.12898>
- Guger, M., Raschbacher, S., Kellermair, L., Vosko, M. R., Eggers, C., Forstner, T., Leitner, K., Fuchs, A., Fellner, F., & Ransmayr, G. (2021). Caregiver burden in patients with behavioural variant frontotemporal dementia and non-fluent variant and semantic variant primary

progressive aphasia. *Journal of Neural Transmission*, 128(10), 1623-1634. <https://doi.org/10.1007/s00702-021-02378-0>

- Koyama, A., Hashimoto, M., Fukuhara, R., Ichimi, N., Takasaki, A., Matsushita, M., Ishikawa, T., Tanaka, H., Miyagawa, Y., & Ikeda, M. (2018). Caregiver Burden in Semantic Dementia with Right-and Left-Sided Predominant Cerebral Atrophy and in Behavioral-Variant Frontotemporal Dementia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra*, 8(1), 128-137. <https://doi.org/10.1159/000487851>
- Muñoz-Neira, C., Tedde, A., Coulthard, E., Thai, N. J., & Pennington, C. (2019). Neural correlates of altered insight in frontotemporal dementia: A systematic review. In *NeuroImage: Clinical* (Vol. 24). Elsevier Inc. <https://doi.org/10.1016/j.nicl.2019.102066>
- Rosen, H. J., Alcantar, O., Zakrzewski, J., Shimamura, A. P., Neuhaus, J., & Miller, B. L. (2014). Metacognition in the behavioral variant of frontotemporal dementia and alzheimer's disease. *Neuropsychology*, 28(3), 436-447. <https://doi.org/10.1037/neu0000012>
- Zamboni, G., Grafman, J., Krueger, F., Knutson, K. M., & Huey, E. D. (2010). Anosognosia for behavioral disturbances in frontotemporal dementia and corticobasal syndrome: A voxel-based morphometry study. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, 29(1), 88-96. <https://doi.org/10.1159/000255141>



7

Recursos asistenciales y aspectos legales

Uno de los aspectos que genera múltiples preguntas, así como una notable incertidumbre en las familias es el acceso a los recursos asistenciales, cuáles existen y cómo se accede. La decisión de los familiares de solicitar ayuda y recursos para compartir la carga que supone el cuidado de sus seres queridos, con frecuencia, supone un gran impacto emocional. Por otro lado y precisamente en esos momentos, no siempre disponemos del tiempo, no estamos familiarizados con la legislación aplicable o desconocemos que existe el recurso por parte de las administraciones pertinentes.

En este capítulo aspiramos a proporcionar claridad sobre los recursos disponibles, su utilidad en las diferentes fases o necesidades de la enfermedad, así como la forma que los recursos adoptan en nuestro país. Es importante destacar que debido al sistema de competencias autonómicas, pueden existir diferencias entre diferentes regiones, por lo que nos gustaría destacar que la información aquí reflejada tiene carácter nacional y temporal (momento de edición de este texto) de forma que será conveniente confirmar los recursos disponibles en el momento de su lectura.

Finalizaremos este capítulo con un aspecto sobre el que nos parece relevante reflexionar aun siendo conscientes del sufrimiento emocional que puede causar su lectura. Se trata los aspectos legales y decisiones

vitales que es conveniente ir adoptando en el transcurso de la enfermedad y que permitirán reducir sensiblemente los problemas futuros.

7.1

Recursos y aspectos legales: Dependencia y discapacidad

Ana del Arco Román

Como ya hemos ido viendo a la largo de esta guía, recibir el diagnóstico de una demencia frontotemporal supone enfrentarse a numerosos cambios personales, familiares y sociales. Más allá de las implicaciones médicas, la enfermedad suele generar un importante desembolso económico derivado de la pérdida de capacidad laboral, la necesidad de apoyos especializados y el incremento progresivo de los cuidados.

Muchas familias desconocen que existen recursos públicos destinados a facilitar la atención de las personas afectadas y a reducir el impacto que la enfermedad produce sobre el entorno familiar. Sin embargo, acceder a ellos no siempre resulta sencillo. Los procedimientos administrativos, la diversidad de organismos implicados y la complejidad normativa pueden generar confusión e incluso retrasar la obtención de las ayudas necesarias.

Uno de los errores más frecuentes consiste en esperar a que la situación se agrave antes de iniciar los trámites administrativos para la solicitud de ayudas. La experiencia nos ha enseñado que muchas prestaciones requieren largos periodos de gestiones, que incluyen presentación de informes y valoraciones del paciente. Por este motivo, resulta recomendable planificar la solicitud de los recursos disponibles

desde las fases iniciales de la enfermedad. Una planificación temprana permite:

- Anticipar necesidades futuras.
- Evitar situaciones de crisis familiar.
- Facilitar la continuidad asistencial.
- Reducir la sobrecarga de los cuidadores.
- Acceder con mayor rapidez a recursos especializados.

Una actuación precoz no solo mejora la calidad de vida de la persona afectada, sino también la de quienes asumen su cuidado diaria.

El objetivo de este capítulo es ofrecer una visión práctica y comprensible de los principales recursos, prestaciones y apoyos disponibles para las personas con demencia frontotemporal y sus familias, favoreciendo una planificación anticipada y una utilización eficaz de los sistemas de protección social.

Cabe destacar que los datos que se proporcionan están actualizados a la fecha de realización de este libro, pero deseamos y esperamos que vayan incrementándose y mejorando en los próximos años, por lo que, según cuándo esté leyendo este capítulo, le invitamos a contrastar la información y actualizarla.

Dependencia

La Ley 39/2006, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las Personas en Situación de Dependencia, define la dependencia como el estado de carácter permanente en el que se encuentran las personas que, por razones derivadas de la edad, la enfermedad o la discapacidad, necesitan la atención de otra persona o ayudas importantes para realizar las actividades básicas de la vida diaria.

Esta definición adquiere una especial relevancia en la DFT, ya que la enfermedad afecta simultáneamente a aspectos cognitivos, conductuales y funcionales.

La dependencia no debe entenderse únicamente como incapacidad física. Una persona puede caminar, alimentarse o desplazarse por sí

misma y, sin embargo, precisar supervisión constante debido a alteraciones del juicio, impulsividad o incapacidad para tomar decisiones seguras.

Por este motivo, la valoración de la dependencia en las demencias requiere una visión amplia que tenga en cuenta tanto las limitaciones físicas como las cognitivas y conductuales.

El reconocimiento de la situación de dependencia

El reconocimiento oficial de la dependencia constituye la puerta de entrada al Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD). Para iniciar el procedimiento de solicitud de dependencia hay que hacer una solicitud que puede presentarse por las siguientes vías:

- Por internet, con certificado digital, DNI electrónico o Cl@ve en la web de la administración de la Comunidad competente (sede electrónica).
- Presencialmente, solicitando cita en el Centro de Servicios Sociales municipales al que se pertenezca por domicilio de empadronamiento.
- Presencialmente, en las Oficinas de Asistencia en Materia de Registro de la Comunidad/provincia donde se resida.

La documentación necesaria para iniciar el trámite de solicitud de dependencia es la siguiente:

- Solicitud de dependencia (se puede descargar desde la página web de la administración competente).
- DNI del solicitante de Dependencia.
- Certificado de empadronamiento.
- Informe de salud.
- Informe neurológico (opcional).
- Certificado de número de cuenta Bancaria (cuyo titular o cotitular sea el/la solicitante de dependencia).
- Autorización para la presentación de la solicitud (en el caso que la solicitara un representante: esposo/a, hijo/a, etc.).

- Otra documentación: contrato con centro/servicio para la promoción de la autonomía personal (por ejemplo).

Posteriormente, un profesional especializado realiza una valoración en el domicilio habitual de la persona solicitante, analizando:

- Su capacidad funcional.
- El entorno en el que vive.
- Los apoyos de los que dispone.
- Los informes médicos aportados.
- Las necesidades reales de supervisión y asistencia.

En el caso de la DFT resulta especialmente importante aportar informes neurológicos, neuropsicológicos y sociales que describan adecuadamente las alteraciones conductuales y ejecutivas propias de la enfermedad.

Grados que se asignan de dependencia

La valoración determinará uno de los tres grados establecidos por la legislación española.

Grado I. Dependencia moderada

La persona necesita apoyo para realizar determinadas actividades básicas al menos una vez al día. En la DFT suele corresponder a fases en las que ya existe supervisión para cuestiones económicas, organización doméstica o control conductual.

Grado II. Dependencia severa

La persona necesita ayuda varias veces al día, aunque todavía no requiere una presencia permanente del cuidador. En esta fase suelen aparecer dificultades significativas para el autocuidado y la gestión de la vida cotidiana.

Grado III. Gran dependencia

Existe una necesidad continua de apoyo debido a la pérdida prácticamente total de autonomía. La supervisión suele ser permanente y los cuidados abarcan prácticamente todos los aspectos de la vida diaria

Servicios y recursos disponibles

El Programa Individual de Atención (PIA) determina el recurso más adecuado según el grado reconocido, la situación familiar, las preferencias de la persona y la disponibilidad de recursos. Puede revisarse cuando cambian las necesidades de apoyo.

El PIA se elabora de forma individualizada, teniendo en cuenta el grado de dependencia reconocido, la situación familiar, las preferencias de la persona, el entorno de convivencia y la disponibilidad de recursos en la comunidad autónoma. Aunque la persona y su familia pueden manifestar sus preferencias, la asignación final del recurso corresponde a la Administración. Asimismo, el PIA puede revisarse cuando se produce un cambio significativo en la situación clínica o social de la persona.

El catálogo de servicios se detallará en el siguiente capítulo pero de forma resumida podemos acceder a los siguientes recursos:

- **Servicio de ayuda a domicilio (SAD):** Permite que profesionales especializados proporcionen apoyo en el hogar en las tareas de higiene personal, alimentación, movilización, supervisión básica y tareas domésticas vinculadas al cuidado.
- **Teleasistencia:** Facilita una comunicación inmediata con servicios de apoyo mediante dispositivos electrónicos. Estos dos recursos son compatibles entre sí, es decir, podemos solicitar teleasistencia y Servicio de Ayuda a Domicilio (SAD)
- **Centros para la Promoción de la Autonomía Personal:** Constituyen uno de los recursos más valiosos para las personas con DFT y sus familias. Ofrecen estimulación cognitiva, rehabilitación mediante fisioterapia y/o logopedia, supervisión y seguimiento por profesionales especializados en enfermedades neurodegenerativas, así como apoyo a cuidadores.
- **Centros de día:** Es un recurso muy demandado en fases avanzadas de la enfermedad. Ofrecen estimulación cognitiva, rehabilitación, actividades ocupacionales y supervisión profesional.
- **Atención residencial:** Cuando las necesidades de cuidado superan la capacidad familiar o existe un riesgo elevado para la seguridad de

la persona, la atención residencial puede convertirse en la alternativa más adecuada aunque pueda ser emocionalmente difícil para las familias. Es importante comprobar en la elección del centro, que el equipo cuenta con experiencia en la atención a personas con demencia y la existencia de programas específicos para alteraciones conductuales.

Prestaciones derivadas de la ley de dependencia

- **Prestaciones económicas:** Las prestaciones económicas del Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD) tienen como finalidad facilitar el acceso a los cuidados cuando no resulta posible cubrir las necesidades exclusivamente mediante servicios públicos. Su concesión dependerá del grado de dependencia, del Programa Individual de Atención (PIA), del cumplimiento de los requisitos establecidos y de la normativa vigente en cada comunidad autónoma.
- **Prestación económica vinculada al servicio:** Contribuye a financiar servicios acreditados cuando no existe disponibilidad inmediata en la red pública.
- **Prestación para cuidados en el entorno familiar:** Reconoce el papel de los familiares que asumen directamente los cuidados.
- **Prestación de asistencia personal:** Facilita la contratación de profesionales especializados que favorezcan la autonomía personal.

Aunque el catálogo de prestaciones y servicios del SAAD es común para toda España, su gestión corresponde a las comunidades autónomas. Por este motivo, pueden existir diferencias en los plazos de resolución, la disponibilidad de recursos, la intensidad de algunos servicios, la cuantía de determinadas prestaciones y los criterios de organización. No obstante, insistimos, los tipos de prestaciones reconocidos por la Ley son los mismos en todo el territorio nacional.

Discapacidad

El reconocimiento del grado de discapacidad es un procedimiento administrativo mediante el cual la Administración valora las limitaciones físicas, sensoriales, intelectuales, cognitivas o derivadas de problemas de salud mental que presenta una persona y determina, mediante un porcentaje, el grado de discapacidad reconocido. Este reconocimiento permite acceder a diferentes derechos, beneficios y recursos sociales, sanitarios, educativos, laborales y fiscales destinados a favorecer la autonomía personal y la igualdad de oportunidades.

Es importante señalar que el reconocimiento de la discapacidad y el reconocimiento de la situación de dependencia son dos procedimientos diferentes e independientes. Mientras que la discapacidad evalúa las limitaciones funcionales y su repercusión en la participación social, la dependencia valora la necesidad de apoyo de una persona para realizar las actividades básicas de la vida diaria.



Por este motivo, una persona puede tener reconocido un grado de discapacidad sin encontrarse en situación de dependencia, o tener reconocida la dependencia sin haber solicitado o sin tener reconocido un grado de discapacidad. Ambos procedimientos son compatibles y, en enfermedades neurodegenerativas como la demencia

frontotemporal (DFT), suele ser recomendable iniciar su tramitación de forma paralela, ya que cada uno da acceso a recursos y prestaciones diferentes.

Reconocimiento del grado de discapacidad

La solicitud debe presentarse ante el órgano competente de la comunidad autónoma de residencia, de forma presencial o, cuando está habilitado, por vía telemática a través de la sede electrónica correspondiente. Una vez presentada la solicitud, el organismo competente comprobará la documentación aportada y citará a la persona para la valoración por el equipo multiprofesional. En circunstancias especiales, recogidas en la Resolución de 17 de mayo de 2023 del IMSERSO, es posible realizar la evaluación en modalidad no presencial.

La denominación de estos servicios puede variar entre comunidades autónomas (Centros Base, Centros de Valoración y Orientación, Equipo de valoración y orientación u otras equivalentes), aunque todos desempeñan la misma función de valoración y reconocimiento del grado de discapacidad. Entre sus funciones destacan:

- Se encargan del procedimiento de reconocimiento, declaración y calificación del grado de discapacidad, con arreglo a unos baremos establecidos.
- Determinan si existen dificultades de movilidad.
- Emiten la tarjeta acreditativa del grado de discapacidad cuando el grado reconocido sea igual o superior al 33%. Esta tarjeta es válida en todo el territorio nacional. En los nuevos reconocimientos se emite de oficio en formato electrónico y se puede visualizar en la aplicación móvil “tarjeta de discapacidad”. También se emite en soporte documental si así lo solicita la persona interesada.
- Cuando es necesario, emiten los informes técnicos requeridos para el acceso de personas con discapacidad a los beneficios de protección social a los que tengan derecho.
- Ofrecen información, asesoramiento y orientación a personas y entidades públicas o privadas sobre cuestiones específicas relacionadas con la discapacidad.

- Valoran las capacidades y habilidades de las personas con discapacidad para favorecer su inserción laboral y ofrecen orientación formativo laboral, información y asesoramiento sobre empleo ordinario, empleo público, empleo con apoyos y empleo protegido en centros especiales de empleo.
- Realizan las adaptaciones de tiempos y medios en las convocatorias de empleo público, así como cualquier informe de adaptación que sea preciso de la persona al puesto de trabajo, atendiendo a la capacidad funcional, los riesgos laborales, etc.

Solicitud de la discapacidad

Se puede realizar la **presentación** de forma **telemática** a través de la sede electrónica de la comunidad autónoma, utilizando certificado digital, DNI electrónico o sistema Cl@ve. O mediante **presentación presencial**, en los centros u oficinas habilitados por la comunidad autónoma o en cualquier registro previsto por la normativa administrativa. La documentación necesaria para iniciar el trámite es la siguiente:

- DNI del solicitante.
- Certificado de empadronamiento.
- Informe de salud.
- Informe neurológico (opcional).
- Documentación acreditativa de la representación cuando proceda.

Pueden solicitarlo las personas con limitaciones previsiblemente permanentes, la propia persona interesada o su representante legal. En la DFT es frecuente que un familiar gestione este procedimiento.

Asignación del porcentaje de discapacidad

La valoración es realizada por un equipo multiprofesional formado por personal sanitario y técnico especializado, que analiza la documentación aportada y, cuando procede, entrevista a la persona solicitante. En personas con demencia frontotemporal es especialmente importante que los informes describan las alteraciones cognitivas, conductuales y la repercusión en la vida diaria.

La valoración del grado de discapacidad se realiza conforme al baremo establecido en el Real Decreto 888/2022, que evalúa no solo el diagnóstico médico, sino también las limitaciones en la actividad, las restricciones en la participación y los factores contextuales que influyen en la vida cotidiana de la persona. En las demencias frontotemporales cobran especial relevancia las alteraciones cognitivas, conductuales y de autonomía personal.

El porcentaje reconocido determina el acceso a determinados derechos y beneficios. Con carácter general, un grado igual o superior al 33 % permite acceder a numerosas medidas de apoyo. A partir del 65 % pueden reconocerse beneficios adicionales en determinadas prestaciones y ventajas fiscales, de acuerdo con la normativa vigente en cada momento.

Una vez reconocido el grado de discapacidad, la comunidad autónoma suele expedir una tarjeta acreditativa que permite justificar dicha condición para acceder a beneficios, descuentos y recursos sin necesidad de presentar la resolución administrativa.

El grado de discapacidad puede revisarse cuando se produzca un cambio significativo en la situación clínica o funcional de la persona, ya sea por agravamiento o mejoría. La solicitud de revisión deberá acompañarse de informes médicos actualizados que justifiquen dicho cambio.

Prestaciones derivadas del reconocimiento de discapacidad

El reconocimiento oficial de la discapacidad constituye una de las principales vías de acceso a medidas de apoyo social. Dependiendo del grado reconocido, la persona puede beneficiarse de:

- **Beneficios fiscales:** Las administraciones públicas contemplan diferentes reducciones, deducciones y ventajas tributarias dirigidas a personas con discapacidad y a sus familias.
- **Protección laboral:** Facilitar adaptaciones laborales, acceso a programas de empleo protegido y determinadas medidas de protección frente a situaciones de vulnerabilidad.

- **Ayudas para productos de apoyo:** Incluyen dispositivos destinados a compensar limitaciones funcionales y favorecer la autonomía personal como puedan ser los sistemas tecnológicos de comunicación, equipos informáticos adaptados, ayudas a la movilidad, adaptaciones domiciliarias, etc.
- **Acceso preferente a determinados recursos:** El reconocimiento de la discapacidad no implica automáticamente la concesión de ayudas económicas. Cada prestación exige cumplir sus requisitos específicos y puede ser compatible con otras prestaciones y con el reconocimiento de la dependencia. Algunos programas sociales, educativos o asistenciales exigen acreditar oficialmente una situación de discapacidad.
- **Recursos sociales para las familias cuidadoras:** Como los programas de respiro familiar, la atención psicológica, los grupos de ayuda mutua, los servicios de orientación social o las asociaciones de pacientes y familiares.
- **Soporte de los trabajadores sociales:** Debido a la evolución de la enfermedad, puede ser recomendable planificar con antelación medidas de apoyo para la toma de decisiones, como poderes preventivos, autotutela u otras medidas previstas en la legislación vigente. El trabajador social constituye una figura clave dentro del proceso asistencial, su intervención permite optimizar los recursos y evitar situaciones de desprotección.

Recomendaciones prácticas para las familias

Solicitar información desde el momento del diagnóstico.

- No esperar al deterioro avanzado para iniciar trámites.
- Mantener actualizados los informes médicos.
- Consultar periódicamente la posibilidad de revisar valoraciones.
- Utilizar recursos de apoyo al cuidador.
- Buscar asesoramiento profesional especializado.
- Participar en asociaciones de pacientes.

La demencia frontotemporal plantea desafíos que trascienden el ámbito estrictamente sanitario. La evolución progresiva de la enfermedad genera necesidades complejas que requieren respuestas coordinadas desde los sistemas sanitario, social y comunitario. Conocer las prestaciones, ayudas económicas y recursos disponibles permite a las familias anticiparse a las dificultades, reducir la sobrecarga asistencial y garantizar una atención más adecuada y digna para las personas afectadas.

La información, la planificación y el acceso temprano a los apoyos constituyen herramientas fundamentales para afrontar la enfermedad con mayores niveles de seguridad, bienestar y calidad de vida.



7.2

Recursos y aspectos legales: Recursos asistenciales

Rodrigo Díaz Íbero

Las necesidades asistenciales asociadas a la DFT trascienden el ámbito estrictamente sanitario. Los cambios conductuales, la pérdida progresiva de autonomía, las dificultades comunicativas y el elevado impacto emocional que experimentan las familias hacen necesaria una respuesta coordinada que integre recursos sanitarios, psicológicos, sociales y comunitarios. Diversos estudios han mostrado que los familiares cuidadores de personas con DFT presentan niveles de sobrecarga, estrés y afectación emocional especialmente elevados, en muchos casos superiores a los observados en otros tipos de demencia, debido a la intensidad de los síntomas conductuales, la frecuente falta de conciencia de enfermedad y el inicio precoz del trastorno.

En este contexto, la atención integral debe concebirse como un proceso continuo que se inicia incluso antes de la confirmación diagnóstica. Las personas con sospecha de DFT y sus familias requieren acceso a servicios especializados que faciliten la detección precoz, la evaluación diagnóstica, el asesoramiento clínico y la planificación anticipada de cuidados. Tras el diagnóstico, la intervención debe orientarse a mantener la máxima calidad de vida, preservar la autonomía durante el mayor tiempo posible y proporcionar apoyos adaptados a la evolución de la enfermedad.

La evidencia disponible y las recomendaciones de atención integral en demencias subrayan la importancia de modelos asistenciales centrados en la persona, desarrollados por equipos interdisciplinarios, y articulados mediante itinerarios coordinados entre atención primaria, neurología, neuropsicología, salud mental, trabajo social, rehabilitación, recursos comunitarios y servicios de atención a la dependencia. Asimismo, los centros de día, los programas de estimulación cognitiva y funcional, los servicios de ayuda a domicilio, los recursos de respiro familiar, los grupos de apoyo y los dispositivos residenciales, constituyen elementos fundamentales dentro de la red de cuidados, siempre que respondan a la valoración individualizada de las necesidades clínicas, funcionales y sociales del caso.

Paralelamente, los familiares y cuidadores deben ser considerados destinatarios directos de la intervención asistencial. La información sobre la enfermedad, la formación en estrategias de manejo conductual, el apoyo psicológico, la orientación social y el acceso a recursos de respiro han demostrado ser componentes esenciales para reducir la sobrecarga y favorecer la continuidad de los cuidados en el entorno comunitario.

Partiendo de estas premisas, el presente capítulo revisa los principales recursos asistenciales disponibles para las personas con DFT y para sus familiares y cuidadores, tanto en fases prediagnósticas como tras la confirmación de la enfermedad.

Recursos asistenciales en la fase prediagnóstica

La fase prediagnóstica constituye un periodo especialmente complejo en la demencia frontotemporal. Los cambios conductuales, emocionales o lingüísticos suelen aparecer de forma insidiosa y con frecuencia son interpretados inicialmente como problemas psicológicos, psiquiátricos, laborales o relacionales. Esta circunstancia puede retrasar el acceso al diagnóstico especializado y aumentar el malestar de las familias.

En el contexto español, el principal recurso de acceso al sistema asistencial es la Atención Primaria. Los equipos de medicina familiar y comunitaria y enfermería desempeñan un papel fundamental en la detección de signos de alarma, la valoración inicial de síntomas y su derivación a los dispositivos especializados correspondientes. A pesar de esto, las estrategias nacionales sobre enfermedades neurodegenerativas destacan la importancia de mejorar los circuitos de detección precoz y coordinación entre niveles asistenciales.

Cuando existe sospecha de un proceso neurodegenerativo, los pacientes suelen ser derivados a consultas de neurología, geriatría, psiquiatría o, cuando están disponibles, a unidades especializadas de memoria o trastornos cognitivos. Estos dispositivos permiten realizar una evaluación diagnóstica integral mediante exploración neurológica, valoración neuropsicológica, pruebas de neuroimagen, estudios genéticos en los casos indicados y evaluación funcional y conductual.

Durante esta etapa también resulta recomendable la intervención de profesionales de psicología clínica y neuropsicología para valorar el impacto emocional de la incertidumbre diagnóstica, identificar necesidades de apoyo psicológico y orientar a la familia sobre los cambios observados. Aunque la evidencia específica en DFT es limitada, la literatura sobre demencias coincide en señalar que la información temprana y el acompañamiento profesional favorecen una mejor adaptación posterior al diagnóstico.

Desde la perspectiva social, la intervención precoz de los servicios de trabajo social sanitario puede facilitar la identificación de necesidades laborales, económicas y familiares que suelen adquirir especial relevancia debido al inicio relativamente precoz de la enfermedad. En muchos casos, las personas afectadas continúan desempeñando su actividad laboral o mantienen responsabilidades familiares significativas en el momento de aparición de los síntomas.

Recursos tras el diagnóstico

Una vez establecido el diagnóstico de DFT, las necesidades asistenciales suelen incrementarse progresivamente y requieren un abordaje multidisciplinar y coordinado. La confirmación diagnóstica supone un

paso más de una etapa en la que las necesidades clínicas, funcionales, psicológicas y sociales de la persona afectada y de su entorno aumentarán progresivamente. Debido a la naturaleza neurodegenerativa de la enfermedad y a la marcada heterogeneidad de sus manifestaciones clínicas, la atención no puede limitarse al tratamiento médico, sino que requiere un abordaje multidisciplinar, continuado y centrado en la persona. Este modelo de atención integra recursos sanitarios, sociosanitarios y comunitarios cuyo objetivo es, como hemos indicado, preservar la autonomía, reducir el impacto funcional y favorecer la calidad de vida tanto del paciente como de sus familiares y cuidadores.

El seguimiento por parte del especialista en neurología constituye uno de los pilares fundamentales del proceso asistencial, aunque en la actualidad no existen tratamientos modificadores de la enfermedad. No obstante, la atención neurológica debe monitorizar la evolución clínica, identificar la aparición de nuevas manifestaciones cognitivas, conductuales y motoras, optimizar el tratamiento sintomático y coordinar las intervenciones del resto de profesionales implicados.

Las guías clínicas internacionales (NICE 2018) recomiendan que este seguimiento se realice preferentemente en unidades especializadas de deterioro cognitivo o demencias, siempre que estén disponibles, ya que facilitan una valoración integral mediante equipos multidisciplinarios compuestos por neurólogos, neuropsicólogos, psiquiatras, logopedas, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales y personal de enfermería especializado. La coordinación entre Atención Primaria y Atención Especializada resulta igualmente esencial para garantizar la continuidad asistencial y anticipar las necesidades que irán surgiendo conforme progresa la enfermedad.

Recursos asistenciales en la etapa avanzada

A medida que la demencia frontotemporal (DFT) progresa, las necesidades de la persona afectada y de su entorno familiar pueden experimentar un incremento significativo. En fases avanzadas, la posible aparición de problemas relacionados con la movilidad, la

alimentación o la deglución, pueden hacer necesario aumentar progresivamente la cantidad e intensidad de los apoyos. Por este motivo, la atención en las fases avanzadas debe plantearse desde una perspectiva integral, coordinada y centrada en la persona, teniendo en cuenta no solamente sus necesidades clínicas, sino también sus preferencias, valores, contexto familiar y condiciones sociales.

Una revisión sistemática específica sobre el impacto de la DFT señala precisamente que las características clínicas propias de esta enfermedad pueden generar consecuencias psicológicas y sociales particulares en familiares y cuidadores. Por este motivo, el cuidador no debe ser considerado únicamente como la persona que proporciona asistencia, sino también como un sujeto que necesita atención. La información, la psicoeducación, el apoyo psicológico, los grupos de ayuda mutua, los programas de respiro y la orientación social pueden adquirir una importancia creciente conforme aumenta la dependencia.

En las fases avanzadas también resulta fundamental facilitar espacios de comunicación con la familia para explicar la evolución esperable, resolver dudas y acompañar la toma de decisiones. La evidencia disponible en demencia avanzada señala la importancia de mantener un diálogo continuado con los familiares, proporcionar información comprensible y adaptar el momento y la forma de abordar las decisiones relacionadas con el final de la vida, a las necesidades y preferencias de cada familia. Resulta por tanto especialmente relevante incorporar una perspectiva paliativa orientada al control de síntomas, el confort, la dignidad y la calidad de vida del paciente. Los cuidados paliativos no deberían entenderse exclusivamente como una intervención limitada a los últimos días de vida, sino como un modelo de atención que puede integrarse progresivamente cuando aparecen necesidades complejas relacionadas con una enfermedad avanzada.

La Estrategia de Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud establece un modelo basado en una atención integral, individualizada, continuada y coordinada, dirigido tanto a la persona enferma como a su entorno familiar. Además, la estrategia actualmente vigente amplía el enfoque más allá de la fase estrictamente terminal y sitúa la identificación precoz de las necesidades paliativas y el alivio del sufrimiento como elementos centrales de la atención.

En la práctica, la atención paliativa puede desarrollarse en el domicilio, en centros sanitarios o en recursos residenciales, dependiendo de las necesidades clínicas y de los recursos disponibles en cada territorio. Puede incluir el control de síntomas físicos y psicológicos, el apoyo emocional, la comunicación con la familia, la planificación de cuidados y la coordinación entre profesionales. La cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud contempla asimismo la valoración integral de las necesidades de los cuidadores y el asesoramiento y apoyo a las personas vinculadas al paciente.

En personas con demencia avanzada, la evidencia disponible sugiere que la integración de intervenciones paliativas y, especialmente, de estrategias de planificación anticipada de los cuidados, puede favorecer determinados aspectos de la planificación asistencial, como la documentación de las voluntades anticipadas y la comunicación sobre los objetivos de cuidado. Asimismo, estas intervenciones pueden contribuir a una mayor concordancia entre las preferencias expresadas y los cuidados proporcionados. No obstante, la evidencia disponible continúa siendo limitada y presenta diferentes niveles de certeza, por lo que estos resultados deben interpretarse con prudencia y se requiere investigación adicional para determinar qué modelos asistenciales son más eficaces y cómo pueden implementarse de manera adecuada en las diferentes fases de la demencia avanzada.

Cuidar también puede significar pedir ayuda

Uno de los aspectos que requiere una atención especial en el abordaje de las enfermedades neurodegenerativas es la percepción social y familiar de la institucionalización. En determinados contextos, el ingreso en un centro residencial continúa asociándose a ideas de abandono, fracaso del cuidado familiar o pérdida del vínculo afectivo. Estas interpretaciones pueden generar sentimientos de culpa en los familiares y favorecer que se retrase la búsqueda de ayuda incluso cuando las necesidades de la persona afectada han superado la capacidad real del entorno familiar.

Sin embargo, la institucionalización no debería interpretarse como una renuncia al cuidado ni como el final del compromiso familiar. Puede constituir, en determinadas circunstancias, una decisión orientada precisamente a garantizar una atención más segura, continuada y adaptada a las necesidades de la persona. La propia legislación española contempla la atención residencial como un recurso asistencial integrado en el sistema de atención a la dependencia, y reconoce tanto las modalidades permanentes como las temporales.

Desde una perspectiva psicológica, resulta importante ayudar a las familias a diferenciar entre cuidar y proporcionar personalmente todos los cuidados. El vínculo afectivo no depende exclusivamente de que el familiar realice las tareas asistenciales. Una persona puede continuar ejerciendo un papel fundamental en la vida de su ser querido mediante la presencia, el acompañamiento emocional, la participación en decisiones, la comunicación y la defensa de sus preferencias, incluso cuando parte de los cuidados cotidianos son asumidos por profesionales.



Además, la literatura sobre institucionalización en demencias indica que factores como el deterioro funcional, los síntomas conductuales y la sobrecarga del cuidador pueden aumentar la probabilidad de ingreso residencial. Por tanto, la decisión no debería plantearse únicamente en términos de voluntad familiar, sino como una cuestión de adecuación

entre las necesidades de la persona y los recursos disponibles para satisfacerlas de manera segura y digna.

En este sentido, resulta necesario sustituir una visión dicotómica "cuidar en casa" frente a "abandonar en una residencia" por una concepción gradual y flexible de los cuidados. El domicilio, los centros de día, los servicios de ayuda a domicilio, las estancias temporales y los recursos residenciales forman parte de un mismo continuo asistencial. La elección de uno u otro recurso debe responder a las necesidades cambiantes de la persona y de su familia, y puede modificarse a lo largo del tiempo.

Desde esta perspectiva, solicitar ayuda no representa un fracaso, sino una forma de reconocer los límites humanos y de buscar las condiciones más adecuadas para garantizar el bienestar de todos los implicados. Cuidar también significa saber cuándo es necesario compartir los cuidados con otros profesionales y recursos, proteger la propia salud como cuidador y aceptar que las necesidades asistenciales de una enfermedad neurodegenerativa pueden superar progresivamente las posibilidades de una familia.

En definitiva, una atención de calidad en las fases avanzadas de la DFT no consiste únicamente en disponer de más recursos, sino en garantizar que estos sean accesibles, coordinados, individualizados y capaces de adaptarse a la evolución de la enfermedad. Del mismo modo, apoyar a la familia implica reconocer sus necesidades, prevenir la sobrecarga y acompañarla en decisiones que pueden resultar emocionalmente difíciles. Desde esta perspectiva, la institucionalización, cuando resulta necesaria, debe entenderse como una posibilidad asistencial dentro de un continuo de cuidados y no como el fracaso de la familia. El propósito último debe ser que tanto la persona afectada como sus familiares puedan transitar esta etapa con el mayor nivel posible de seguridad, dignidad, acompañamiento y calidad de vida.

Recursos disponibles

Intervención neuropsicológica, terapia ocupacional y fisioterapia

Las intervenciones no farmacológicas constituyen actualmente el principal recurso terapéutico disponible para las personas con DFT. Aunque la evidencia científica continúa siendo más limitada que en la enfermedad de Alzheimer, diferentes revisiones sistemáticas y documentos de consenso coinciden en que los programas individualizados pueden contribuir al mantenimiento de la funcionalidad, favorecer la participación en actividades significativas y reducir algunas alteraciones conductuales.

La intervención neuropsicológica, como hemos visto en capítulos precedentes, no persigue únicamente estimular funciones cognitivas, sino preservar aquellas capacidades que permanecen relativamente conservadas, compensar las dificultades emergentes y proporcionar estrategias adaptativas tanto al paciente como a su entorno. Para ello resulta imprescindible realizar una evaluación neuropsicológica periódica que permita ajustar los objetivos terapéuticos conforme evoluciona la enfermedad.

La terapia ocupacional complementa este abordaje mediante programas dirigidos a mantener la autonomía en las actividades de la vida diaria, adaptar el entorno físico y promover la participación en ocupaciones significativas.

La fisioterapia, como habrán podido leer, constituye un recurso relevante a lo largo de la evolución de la DFT, especialmente a medida que aparecen dificultades de movilidad, equilibrio, fuerza, coordinación o autonomía funcional.

Centros de día especializados, estancias temporales y servicios de respiro

Los centros de día y los recursos de estancia temporal pueden desempeñar una función relevante en determinadas fases de la enfermedad, siempre que el perfil de la persona sea compatible con las

características del recurso. Además de proporcionar atención y supervisión durante determinadas franjas horarias, estos servicios pueden contribuir a mantener rutinas, actividad, participación social y capacidades funcionales, al tiempo que proporcionan periodos de descanso al cuidador.

Estos dispositivos deben ofrecer programas estructurados de estimulación cognitiva, rehabilitación funcional, terapia ocupacional, ejercicio físico, actividades sociales y supervisión profesional continuada. Su finalidad no se limita al mantenimiento de las capacidades funcionales, sino que también pretende prevenir el aislamiento social, favorecer la permanencia en el entorno comunitario y retrasar, cuando resulta posible, la institucionalización.

Desde la perspectiva familiar, los centros de día constituyen igualmente un recurso de apoyo fundamental al proporcionar periodos regulares de respiro que pueden contribuir a disminuir la sobrecarga física y emocional de los cuidadores, mejorar su bienestar psicológico y favorecer la continuidad de los cuidados en el domicilio. La evidencia disponible en demencias sugiere que estos programas resultan especialmente beneficiosos cuando forman parte de un plan integral de atención y mantienen una adecuada coordinación con el resto de recursos sanitarios y sociales.

Los centros psicogerontológicos

Los centros psico gerontológicos representan un modelo de atención especializado dirigido a personas mayores que integra las dimensiones psicológica, cognitiva, funcional, social y emocional del envejecimiento. Aunque la denominación no corresponde a una categoría asistencial homogénea dentro del Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD), este tipo de recurso puede entenderse como una evolución hacia modelos de atención más integrales y especializados, especialmente relevantes en personas con enfermedades neurodegenerativas. Su finalidad no se limita a proporcionar asistencia o supervisión, sino que pretende comprender a la persona desde una perspectiva global, teniendo en cuenta su historia de vida, capacidades preservadas, necesidades emocionales, preferencias, relaciones y contexto social.

A diferencia de un centro de día convencional, cuyo objetivo principal puede centrarse en proporcionar atención durante parte de la jornada, cuidados básicos, actividades terapéuticas y apoyo a la permanencia en el domicilio, un enfoque psicogerontológico pone un mayor énfasis en la evaluación e intervención sobre los aspectos psicológicos, cognitivos, conductuales y socioemocionales, mediante equipos multidisciplinares. En el caso de las personas con enfermedades neurodegenerativas, esto puede traducirse en programas individualizados de estimulación o rehabilitación cognitiva, intervención psicológica, manejo de alteraciones conductuales, terapia ocupacional, fisioterapia, logopedia, promoción de la autonomía y trabajo específico con familiares y cuidadores. La diferencia, por tanto, no reside necesariamente en el edificio o en el horario del recurso, sino en el modelo de intervención, el grado de especialización y la capacidad para adaptar la atención a las características individuales de cada persona.

Atención domiciliaria y apoyo a la permanencia en el hogar

La progresión funcional característica de la DFT hace que, en muchas ocasiones, la atención domiciliaria se convierta en el principal escenario asistencial. Cuando las condiciones clínicas y familiares lo permiten, el domicilio puede continuar siendo un entorno adecuado para proporcionar cuidados. Permanecer en el propio hogar suele favorecer la conservación de rutinas, la orientación espacial y el bienestar emocional, siempre que existan apoyos suficientes para garantizar la seguridad y la cobertura de las necesidades básicas. En España, los recursos domiciliarios incluyen el Servicio de Ayuda a Domicilio (SAD), la atención domiciliaria prestada desde Atención Primaria, los programas de hospitalización a domicilio cuando existen indicaciones clínicas, los servicios de teleasistencia y diferentes productos de apoyo destinados a facilitar la movilidad, la seguridad y la autonomía.

Como habrán podido leer en el capítulo precedente, la indicación de estos recursos debe realizarse tras una valoración integral, así como la disponibilidad y capacidad del entorno cuidador. Por lo tanto, la permanencia en el domicilio no debe plantearse como un objetivo absoluto. La decisión debe revisarse periódicamente teniendo en

cuenta la evolución de la enfermedad, las necesidades de supervisión, la seguridad de la persona, las características de la vivienda y, de manera especialmente importante, la capacidad física y emocional de los cuidadores. La atención centrada exclusivamente en mantener al paciente en casa puede resultar inadecuada cuando las necesidades de cuidado superan los recursos disponibles en el entorno familiar.

Recursos residenciales - Atención residencial

Cuando la complejidad de los cuidados, la necesidad de supervisión continuada o las condiciones de seguridad hacen inviable mantener la atención en el domicilio, los recursos residenciales pueden constituir la alternativa asistencial adecuada. En España, el Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia contempla la atención residencial como un servicio continuado de carácter personal y sanitario, cuya intensidad debe adecuarse al grado de dependencia y a las necesidades de cuidados de cada persona.

La decisión de acceder a un recurso residencial debe realizarse mediante una valoración individualizada compartida con la familia y, siempre que sea posible, con la persona afectada. Entre los elementos que pueden justificar la necesidad de aumentar el nivel de atención se encuentran la pérdida importante de autonomía, las dificultades graves para realizar las actividades básicas de la vida diaria, la necesidad de supervisión permanente, determinadas alteraciones conductuales de difícil manejo en el domicilio, los problemas de movilidad o alimentación y una sobrecarga familiar que comprometa la seguridad o la calidad de los cuidados.

Bibliografía

- Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia. *BOE* núm. 299. <https://www.boe.es/eli/es/l/2006/12/14/39>
- NICE. (2018, actualización vigente). Dementia: assessment, management and support for people living with dementia and their carers (NG97). <https://www.nice.org.uk/guidance/ng97>
- Gorno-Tempini, M. L., et al. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821103e6>
- De las Heras Mínguez, G., & López, T. S. (2018). *Logopedia y enfermedades neurodegenerativas* (Vol. 10). Nau Llibres.

- Magrath-Guimet, N. (2024). Demencia Frontotemporal: pasado, presente y futuro. *Journal of Applied Cognitive Neuroscience*, 5(1), e5566. <https://doi.org/10.17981/JACN.5.1.2024.06>
- Vandepitte, S., Van Den Noortgate, N., Putman, K., Verhaeghe, S., Verdonck, C., & Annemans, L. (2016). Effectiveness of respite care in supporting informal caregivers of persons with dementia: A systematic review. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 31(12), 1277-1288. <https://doi.org/10.1002/gps.4504>
- Maayan, N., Soares-Weiser, K., & Lee, H. (2014). Respite care for people with dementia and their carers. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (1), CD004396. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004396.pub3>
- Gil, J. S., & Navas, M. F. (2017). Consecuencias del Burnout de cuidadores de pacientes con demencia. *European Journal of Health Research*, 3(2), 119-126.
- López, R. M., Fernández, L. G., & Garrido, N. M. A. (2023). Abordaje de la sobrecarga del cuidador principal de pacientes con demencia desde su prevalencia, factores de protección y de riesgo. *European Journal of Health Research*, 9, 1-18.
- Tookey, S., et al. (2021). Specific support needs and experiences of carers of people with frontotemporal dementia: A systematic review. *International Psychogeriatrics*, 33(12), 1269-1287. <https://doi.org/10.1017/S1041610221000300>
- Tan, Y. L., Lo, Y. K. J., & Ho, C. S. H. (2024). Psychological and social impacts of frontotemporal dementia on caregivers and family members: A systematic review. *General Hospital Psychiatry*, 86, 33-49. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2023.11.011>
- Gonella, S., Mitchell, G., Bavelaar, L., Conti, A., Vanalli, M., Basso, I., & Cornally, N. (2022). Interventions to support family caregivers of people with advanced dementia at the end of life in nursing homes: A mixed-methods systematic review. *Palliative Medicine*, 36(2), 268-291. <https://doi.org/10.1177/02692163211066733>
- Walsh, S. C., Murphy, E., Devane, D., et al. (2021). Palliative care interventions in advanced dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 9, CD011513. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011513.pub2>
- Toot, S., Swinson, T., Devine, M., Challis, D., & Orrell, M. (2017). Causes of nursing home placement for older people with dementia: A systematic review and meta-analysis. *International Psychogeriatrics*, 29(2), 195-208. <https://doi.org/10.1017/S1041610216001654>
- Saúde, A., Bouça-Machado, R., Leitão, M., Benedetti, A., & Ferreira, J. J. (2023). The efficacy and safety of physiotherapy in people with dementia: A systematic review. *Journal of Alzheimer's Disease*, 94(3), 909-917. <https://doi.org/10.3233/JAD-230463>



7.3

Recursos y aspectos legales: Prevención legal

Rodrigo Díaz Íbero

Dentro de los recursos y aspectos legales debemos abordar, necesariamente, decisiones de carácter legal y/o jurídico que, por otra parte, no difieren de las que todos podríamos adoptar a lo largo de nuestra vida, pero que adquieren especial relevancia en el marco de la DFT por su carácter neurodegenerativo. Este capítulo no aspira a proporcionar consejo legal, quiere ser un espacio para la reflexión de cuidadores y familiares, sirviendo de marco para la toma de consciencia y la puesta en acción de las acciones legales que cada familia considere oportunas. Por su trascendencia, todas las medidas aquí expuestas, en caso de su formalización, deben realizarse con el debido asesoramiento legal y fiscal.

Tras recibir el diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa, además de importantes cuestiones médicas, psicológicas y sociales, se plantea la necesidad de anticipar determinadas decisiones de carácter jurídico. La evolución de alguna de estas enfermedades, con el paso del tiempo, puede provocar dificultades para gestionar el patrimonio, realizar determinados actos jurídicos, comprender algunas decisiones complejas o expresar de manera autónoma las propias preferencias. Es por este motivo por el que una de las actuaciones, no prioritarias pero importantes, consiste en valorar qué instrumentos jurídicos pueden contribuir a proteger la autonomía y a facilitar que los deseos del

paciente sean respetados en el futuro, idealmente cuando la persona mantiene capacidad suficiente para decidir.

La planificación jurídica ante una enfermedad neurodegenerativa debe entenderse como un proceso progresivo e integral, y no como la adopción de un único documento. A medida que evoluciona la enfermedad y cambian las circunstancias personales, familiares, patrimoniales y sanitarias, esta planificación puede revisarse y adaptarse para garantizar que las decisiones futuras respeten, en la medida de lo posible, la voluntad y preferencias de la persona. Dependiendo de cada situación, se pueden adoptar medidas voluntarias de apoyo; poderes preventivos; previsiones sobre una eventual curatela; instrucciones previas o voluntades anticipadas; testamento; revisión de la situación patrimonial y financiera; designación de personas de confianza; y planificación de las futuras necesidades asistenciales y sociales. El objetivo no es anticipar la pérdida del familiar, sino anticipar y proporcionar un marco de protección que permita mantener la autonomía durante el mayor tiempo posible, facilitando el acceso a los apoyos necesarios, cuando estos sean requeridos, en consonancia con el modelo establecido por la Ley 8/2021, que sitúa en el centro de la decisión el respeto a la voluntad, los deseos y las preferencias de la persona.

La legislación española ha experimentado un cambio especialmente relevante en esta materia con la Ley 8/2021, de 2 de junio, que reforma el Código Civil y la legislación procesal para adecuarlas al modelo de apoyo a las personas con discapacidad, en el ejercicio de su capacidad jurídica. Esta reforma abandona el modelo tradicional basado en la incapacitación y establece, como principio general, que las personas deben poder ejercer su capacidad jurídica en igualdad de condiciones, proporcionándolas los apoyos que puedan necesitar en cada momento. Además, concede especial relevancia a las medidas de apoyo voluntarias, es decir, aquellas que la propia persona puede establecer anticipadamente cuando todavía puede expresar libremente su voluntad y preferencias.

Poderes y mandatos preventivos

Entre las herramientas de mayor utilidad para una persona recientemente diagnosticada se encuentran los poderes y mandatos preventivos. Mediante este instrumento, una persona puede otorgar facultades a otra de su confianza para que actúe en su nombre en determinados asuntos, pudiendo establecer cómo y en qué circunstancias deberá ejercerse ese poder. Su especial interés ante una enfermedad neurodegenerativa reside en la posibilidad de anticipar quién deberá prestar apoyo o actuar en determinados ámbitos cuando, en el futuro, la persona pueda presentar dificultades para hacerlo por sí misma. El Código Civil permite configurar estos poderes de manera preventiva y establecer previsiones para el momento en que la persona necesite apoyos para ejercer su capacidad jurídica.

La elección de la persona o personas que recibirán estas facultades debe realizarse con especial cuidado. Puede ser conveniente establecer límites, instrucciones concretas, mecanismos de supervisión y, cuando resulte adecuado, prever qué actuaciones requieren determinadas garantías. No debería entenderse como una transferencia general e ilimitada del control sobre la vida de la persona, sino como una herramienta que puede diseñarse de acuerdo con sus necesidades y preferencias. La conveniencia de otorgar un poder preventivo, su contenido y las facultades concretas que deben incluirse dependen de la situación personal, familiar y patrimonial de cada individuo.

Medidas voluntarias de apoyo y elección anticipada de la persona

La reforma introducida por la Ley 8/2021 concede prioridad a las medidas voluntarias de apoyo. Estas permiten que la propia persona establezca anticipadamente quién quiere que le preste apoyo, en qué ámbitos y con qué alcance, procurando que las futuras decisiones respeten su voluntad, deseos y preferencias.

Esta posibilidad adquiere especial importancia en las enfermedades neurodegenerativas porque permite realizar la planificación cuando la

persona todavía puede expresar de forma autónoma sus preferencias. De esta manera, la intervención puede plantearse como una herramienta preventiva y no únicamente como una respuesta cuando ya existe una situación de dificultad.

Las medidas que en este ámbito se adopten deben ser proporcionales a las necesidades concretas y revisarse cuando las circunstancias cambien. La legislación establece que las medidas de apoyo están sujetas a revisión periódica, precisamente para evitar que una medida inicialmente adecuada se mantenga cuando ya no resulte necesaria, suficiente o conveniente.

Curatela: una medida de apoyo, no una incapacitación

Cuando las medidas voluntarias resultan insuficientes o no existen, puede ser necesario acudir a medidas judiciales de apoyo. Entre ellas destaca la curatela, que actualmente constituye una de las principales instituciones de apoyo previstas por el Código Civil para las personas que necesitan asistencia continuada para el ejercicio de su capacidad jurídica.

Es importante adaptar el concepto tradicional de esta figura al siglo XXI. Tras la reforma de 2021, la curatela no se entiende ni como una declaración general de incapacidad, ni como una sustitución automática de la voluntad de la persona, sino que su contenido debe adaptarse a las necesidades concretas, orientándose a facilitar que la persona pueda ejercer sus derechos y tomar sus propias decisiones con los apoyos necesarios. La curatela debe tener un carácter predominantemente asistencial y, excepcionalmente, cuando resulte necesario y no exista otra alternativa, puede comprender funciones representativas en determinados actos. En estos casos, la autoridad judicial debe determinar el alcance concreto de la representación y establecer las salvaguardas necesarias.

Por todo lo anterior, ante una enfermedad neurodegenerativa no resulta adecuado plantear automáticamente una curatela desde el origen de la patología. La necesidad de una medida judicial debe

valorarse individualmente atendiendo a la evolución de la persona, sus capacidades, sus necesidades de apoyo, y la existencia, o no, de medidas voluntarias previamente establecidas.



Instrucciones previas o voluntades anticipadas

La planificación jurídica no se limita a los aspectos económicos o patrimoniales. También resulta fundamental anticipar las decisiones relacionadas con la atención sanitaria.

El artículo 11 de la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente, reconoce el derecho de una persona mayor de edad, capaz y libre a manifestar anticipadamente su voluntad sobre los cuidados y tratamientos que desea recibir o rechazar, para el caso de que después no pueda expresar personalmente sus decisiones. Estas declaraciones se conocen como instrucciones previas, aunque la denominación concreta puede variar entre comunidades autónomas, donde también se utilizan expresiones como voluntades anticipadas o documento de voluntades vitales anticipadas.

En este documento pueden establecerse determinadas preferencias relativas a la atención sanitaria, conforme a la legislación aplicable, y

pueden incluirse previsiones sobre el destino del cuerpo o de los órganos después del fallecimiento. También puede designarse a una persona representante para actuar como interlocutora ante el equipo sanitario en las situaciones previstas por la normativa.

La existencia del Registro Nacional de Instrucciones Previas permite que las declaraciones formalizadas conforme a la legislación autonómica puedan ser conocidas en el conjunto del Sistema Nacional de Salud en los términos establecidos legalmente.

En una enfermedad neurodegenerativa, resulta aconsejable no esperar a una fase avanzada para abordar estas cuestiones. La formalización debe realizarse cuando la persona pueda expresar libremente sus decisiones y debe revisarse si cambian sus preferencias, circunstancias personales o conocimientos sobre la evolución de la enfermedad.

Testamento y planificación sucesoria

Otra herramienta fundamental es el testamento, especialmente cuando la persona tiene patrimonio, descendientes, pareja, familiares dependientes u otras circunstancias que hagan recomendable ordenar anticipadamente la sucesión.

El testamento permite expresar la voluntad sobre el destino de los bienes y derechos tras su fallecimiento, dentro de los límites establecidos por la legislación sucesoria aplicable. En España, esta materia presenta una especial complejidad porque, además del Derecho civil común, existen derechos civiles territoriales o forales en determinadas comunidades autónomas. Por ello, no sería prudente desarrollar una explicación única sobre legítimas, derechos del cónyuge, derechos de descendientes o posibilidades de disposición patrimonial sin conocer la vecindad civil y las circunstancias familiares de la persona.

Planificación patrimonial y protección frente a situaciones de vulnerabilidad

Junto con el testamento y los poderes preventivos, puede ser conveniente revisar otros aspectos patrimoniales: titularidad de cuentas, inmuebles, seguros, inversiones, obligaciones económicas, beneficiarios de determinados productos y documentación relevante.

Igual que las demás y como insistimos a lo largo del capítulo, esta revisión no debería realizarse exclusivamente cuando aparecen los problemas, sino como parte de una planificación anticipada. El objetivo es facilitar que las personas de confianza puedan prestar apoyo cuando sea necesario, especialmente porque esta necesidad suele conllevar cierta urgencia.

Protección de la persona frente a abusos y conflictos de intereses

La planificación jurídica también tiene una función preventiva frente a posibles situaciones de abuso económico, apropiación patrimonial o conflictos familiares. La pérdida progresiva de determinadas capacidades puede aumentar la vulnerabilidad de algunas personas ante decisiones económicas que no responden a sus intereses. Por ello, además de designar personas de confianza, puede resultar recomendable establecer mecanismos de supervisión y salvaguardas. La legislación actual pone especial énfasis en que las medidas de apoyo respeten la voluntad y las preferencias del paciente, evitando situaciones de influencia indebida o abuso.

La elección de las personas que ejercerán funciones de apoyo debe realizarse, por tanto, atendiendo no solamente al vínculo familiar, sino también a criterios de confianza, disponibilidad, capacidad para asumir responsabilidades, y ausencia de conflictos de intereses.

Consideración final

Como se ha desarrollado e insistido a lo largo del capítulo, el diagnóstico debe constituir una oportunidad para planificar anticipadamente y que sea el paciente el que tome sus propias decisiones, no para sustituir su capacidad de decisión. La intervención jurídica debe orientarse a mantener su autonomía, facilitar los apoyos que pueda necesitar en el futuro y reducir la incertidumbre de familiares y profesionales. La planificación anticipada permite, en definitiva, transformar una posible situación futura de pérdida de capacidad en un escenario previamente organizado, en el que las decisiones puedan seguir estando vinculadas, en la medida legalmente posible, a la voluntad y preferencias de la propia persona.



8

Hábitos saludables

En el día a día de la persona con DFT y de su entorno cercano, los hábitos de vida diaria desempeñan un papel crucial, no solo en la preservación de la calidad de vida, sino también en el manejo de los síntomas clave que caracterizan a esta enfermedad. Mantener rutinas saludables, adaptándolas a la progresión del deterioro, constituye un pilar fundamental del plan de atención integral.

En el transcurso de la enfermedad puede aparecer sintomatología íntimamente ligada al comportamiento alimentario, el mecanismo de la deglución o la arquitectura del sueño, que pueden sufrir alteraciones significativas debidas a la afectación neurodegenerativa. La alteración en las redes cerebrales que regulan el control de los impulsos, el juicio o las funciones ejecutivas, pueden traducirse en cambios drásticos en la conducta alimentaria o en la rigidez de sus preferencias. Así mismo, la progresión del deterioro neuromuscular y cognitivo puede comprometer la eficacia y seguridad de la deglución, convirtiendo el acto de comer en un momento de vulnerabilidad física y riesgo asistencial. Por otra parte, las alteraciones en los ritmos circadianos no solo impactan de manera directa en el rendimiento cognitivo y el estado de ánimo de la persona, sino que representan una de las principales fuentes de sobrecarga emocional y agotamiento físico para las familias y cuidadores.

Afrontar estas esferas con un enfoque preventivo y estructurado, mediado por la promoción de hábitos de vida adaptados, permite

anticipar complicaciones y extender la autonomía funcional durante el mayor tiempo posible. De esta forma, proporcionaremos un entorno seguro, optimizado para el bienestar cotidiano que minimice riesgos de salud secundarios, ofreciendo estrategias concretas para la convivencia y el cuidado diario.

En las siguientes secciones de este capítulo nos adentraremos de forma detallada en tres ámbitos esenciales de la salud funcional en la DFT: la alimentación, la gestión de la disfagia y la higiene del sueño, ofreciendo claves prácticas para su abordaje desde el entorno del paciente.

8.1

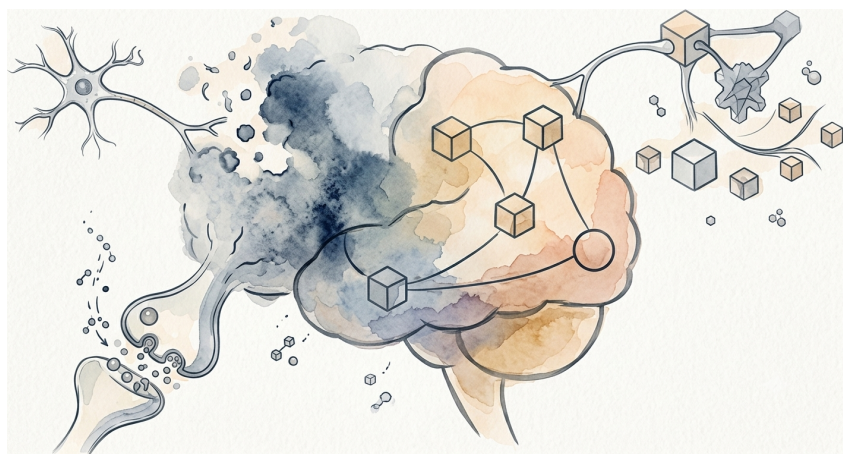
Hábitos saludables: El laberinto de la alimentación

Miguel Ángel Bustamante

Como hemos ido viendo en los capítulos anteriores, algunas variantes de la DFT presentan desafíos en el cuidado que van más allá de la interacción social. La nutrición de los pacientes que sufren DFT no es ajena a este efecto. En las siguientes líneas vamos a desgarnar algunos de los problemas que, en torno a la DFT y relacionados con la alimentación, se producen con mayor frecuencia, así como posibles abordajes. Este capítulo aspira a introducir unas bases que, consultadas y contrastadas posteriormente por los lectores con profesionales actualizados (médicos, dietistas, nutricionistas, etc.) ayuden a crear un programa individualizado y adaptado a sus características y progreso.

A diferencia de la enfermedad de Alzheimer, donde el paciente suele mostrar una actitud pasiva o apática hacia la comida, en la DFT, especialmente en las variantes conductual y en la semántica, donde la alteración se relaciona más con la autorregulación y el control de impulsos, la alimentación puede convertirse en un reto diario extenuante. La comida abandona su función reguladora, social y nutritiva para convertirse en muestrario de conductas desconcertantes, fijaciones obsesivas y/o riesgos físicos reales.

Ahora bien, ¿qué cambia en su forma de comer? Principalmente aparecen dos tipos de alteraciones: las conductuales, que suelen aparecer en fases tempranas, incluso prodrómicas, caracterizadas por hiperfagias (urgencia constante por comer) y pérdida de modales en la mesa; y las disfagias (dificultad o incapacidad para tragar) conductuales o neuromusculares, características de fases avanzadas de la enfermedad.



En siguientes capítulos hablaremos de las disfagias y la deglución, por lo que nos centraremos aquí en las alteraciones conductuales. Es **muy importante** recordar esto, ya que si el paciente ha presentado síntomas de disfagia, algunas de estas recomendaciones son directamente **contraproducentes**, como por ejemplo emplear alimentos con alto contenido en agua o caldos como se verán mas adelante.

Pero ¿por qué cambia su forma de comer? Una característica de la DFT es la pérdida del filtro social que, mediada por el daño en la corteza orbitofrontal, puede llevar a conductas poco adaptadas, como que el paciente “robe” alimentos de los platos vecinos, use las manos para comer en momentos inadecuados, use de forma incorrecta los cubiertos (utilizar el cuchillo para comer sopa, por ejemplo), quiera lamer los platos o las manos, eructar, escupir en el plato la comida que no le gusta, etc. Por otra parte, cuando las alteraciones se relacionan con la hiperfagia, o con la alotrifagia o pica (ingestión de sustancias con escaso o nulo valor nutritivo), aparecen conductas mediadas por el

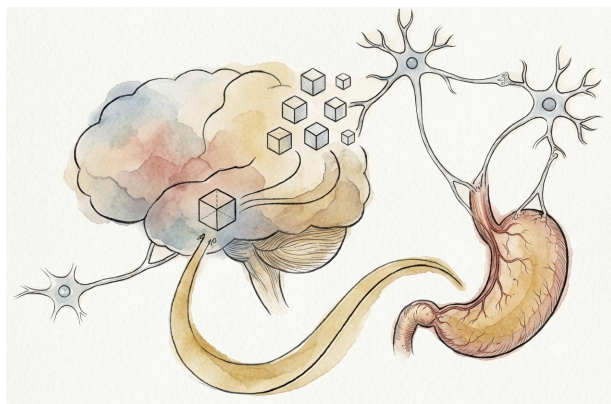
daño producido en el termostato metabólico (el hipotálamo) y que afecta a los circuitos que controlan el hambre y la saciedad (principalmente POMC/CART y NPY/AgRP) lo que puede desembocar en una búsqueda e ingesta compulsiva y masiva de alimento (hiperfagia) o la ingesta de elementos no comestibles, debido en parte a la impulsividad que les caracteriza. De forma similar, los daños producidos en el sistema de recompensa (principalmente dopaminérgico y serotoninérgico) provocan una marcada preferencia por los alimentos extremadamente dulces, grasos y/o ultraprocesados, mediante los cuales experimentan la gratificación derivada de la ingesta.

Si se reconocen en alguno de los casos que hemos descrito, seguramente la pregunta siguiente sea ¿qué puedo hacer? ¿cómo actuar en cada caso? La respuesta no es sencilla porque la heterogeneidad de la enfermedad nos conduce, como la mejor opción posible, a intervenciones individualizadas dirigidas por profesionales. No obstante, intentaremos aportar unas ideas generales que sirvan de base hasta que reciban la ayuda profesional adaptada.

Es muy importante destacar que las siguientes recomendaciones van dirigidas a población general sin patologías específicas (diabetes, problemas renales, digestivos, colesterol, etc.) que, desafortunadamente son frecuentes en pacientes de edad más avanzada. En ese momento adquiere todavía mayor relevancia consultar con un profesional debidamente actualizado.

Necesidad obsesiva e impulsiva de comer: en este caso podemos restringir el acceso físico a los alimentos (cierres de armarios, despensas o incluso la nevera). Mediante esta restricción evitamos que los alimentos actúen como disparador de la necesidad de comer (control inhibitorio externo). Si la conducta se produce en mesa, cuando la restricción visual no es posible, podemos modificar el patrón de frecuencia de ingesta con reducción de cantidades por comida y aumento del número de veces que esta se produce. Somos conscientes de que es difícil cambiar de la noche a la mañana las costumbres de toda una vida, por lo que se puede comenzar por la reducción de cantidades a través de dos estrategias: Aumentar proporcionalmente el volumen que ocupan los alimentos saludables y de bajo impacto calórico en el plato, con frutas y verduras de alto contenido en agua

(como pepino, lechuga, sandía), caldos desgrasados, gelatinas sin endulzar, etc (si no presenta signos de disfagia); y además, cambiar el plato plano habitual por uno de postre y el hondo por un bol, por ejemplo. Mediante estas estrategias buscamos que la distensión mecánica del estómago informe al cerebro de la saciedad en la que el nervio vago “baipasea” la vía hormonal comprometida. Además, la ocupación de comida en boca (largas masticaciones si no hay signos de disfagia) mejora la hiperoralidad (experimentación del mundo a través de la boca) también frecuente en pacientes con DFT. Finalmente, la ilusión visual de abundancia en el plato disminuye el conflicto tanto del contenido saludable de los alimentos presentados, como la impulsividad de continuar comiendo.



Fijación desafiante por comer siempre el mismo plato: si aparece esta fijación en la que el paciente sólo quiere comer una cosa (por ejemplo, croquetas) no es necesario confrontarlo para adoptar estrategias más saludables. Podemos cocinar alimentos con el mismo aspecto, pero de diferentes formas e incluyendo otros nutrientes en los mismos. Siguiendo el ejemplo de las croquetas se puede cambiar la típica proteína del jamón por otras alternativas (restos de cocido, setas, hongos, cecina, gambas, calamares, zanahoria caramelizada para los golosos, etc.). También se pueden cambiar los rebozados usando otros carbohidratos (maíz, arroz, chía, etc.) e incluso no usarlos y envolver las croquetas en hojas verdes y cocinarlas al vapor (col, lechuga, espinacas, etc.). Además, podemos cocinar platos parecidos a la croqueta, pero diferentes en realidad, como rollitos vietnamitas, gyozas o korokke (que se hace con patata) mediante los cuales reducimos las frituras e introducimos alimentos más saludables como las verduras. Esta estrategia busca mejorar la nutrición, evitar o reducir la

confrontación y, en pacientes con exceso de “manualidad” en la mesa o en los que el uso de los cubiertos se ve comprometido, facilitar la tarea y participación con otros comensales.

Conducta alterada en mesa: con frecuencia su comportamiento puede resultar muy incómodo o violento para personas no acostumbradas al día a día con el paciente, por lo que podemos introducir alternativas a la conducta, cuando sea posible. Pondremos



un solo ejemplo porque la variedad conductual es muy amplia. Si la conducta es comer con las manos o lamer los platos, una alternativa para

una comida familiar podría ser presentar todos los alimentos de forma que tengan que ser ingeridos de esa manera. Con esa idea, elaboraremos polos y helados, dulces y/o salados, crudités y brochetas que haya que mojar en salsas, piruletas de gelatinas enriquecidas, etc. Aunque somos conscientes de que esta no es una alternativa válida para el día a día, sí es una opción para aliviar la tensión y el estrés que una comida familiar puede suponer para los cuidadores principales.

Marcada preferencia por alimentos extremadamente dulces, grasos o ultraprocesados: en estos casos, una alternativa terapéutica eficaz es incrementar la palatabilidad de los platos mediante el uso del sabor umami (el quinto sabor básico). Esta estrategia estimula intensamente los receptores gustativos y los circuitos de recompensa (dopaminérgicos) del paciente sin necesidad de recurrir a azúcares simples. No obstante, la introducción de potentes potenciadores del sabor debe ser supervisada: las salsas umami comerciales e industriales suelen contener un elevado porcentaje de sodio y glutamato monosódico, lo que puede desencadenar crisis hipertensivas, cefaleas o sobrecarga renal, especialmente en población mayor. Es conveniente, por tanto el uso de fuentes de umami natural y saludable (como el tomate concentrado, el queso curado rallado en pequeñas dosis o

caldos caseros de cocción lenta si no presenta disfagia) para evitar sustituir una alteración conductual por un compromiso cardiovascular.

Por último, sería recomendable la ayuda de un nutricionista para asegurar que los nutrientes de la dieta habitual están en consonancia con su estado de salud y metabólico, y que contribuyen a reducir el envejecimiento inflamatorio (*Inflamming* en literatura en inglés). Entre estos nutrientes destacan, pero no se limitan a: proteínas suficientes y de calidad, ácidos grasos de cadena larga (los llamados Omega-3 DHA), algunas vitaminas específicas (B6, B9 y B12), así como la sustitución de azúcares industriales refinados por alternativas más saludables. En ningún caso deben emplearse suplementos alimenticios sin la debida consulta a un profesional de la salud, ya que puede interferir con la medicación particular de cada paciente.

Me gustaría finalizar con una reflexión personal para compartir con los cuidadores. La mayor parte de las recomendaciones anteriores requerirán tiempo, esfuerzo o aprendizajes nuevos (como las técnicas de cocina) y podemos percibirlas como un incremento en una lista de tareas ya de por sí abrumadora. Les propongo una interpretación alternativa: la mayor parte de los cuidadores refieren que su objetivo es que el paciente “*esté bien*”, así pues, pensando en el cuidador, estas actividades se plantean como un foco de atención cognitiva alternativo; fomentan el aprendizaje y con éste la motivación intrínseca (redundando en la capacidad de cuidado); contribuyen a mitigar el aislamiento del cuidador, que necesitará priorizar la compra de ingredientes poco habituales (imagino que no todos los lectores tendrán por casa gelificantes, aglutinantes y espesantes como Agar-Agar, Kuzu, Psyllium, etc.) y “salir” del 24/7 característico en este tipo de cuidados. Todos estos elementos contribuyen al cuidado de sus seres queridos ayudándoles, tanto a unos como a otros, a “*estar bien*”.

Bibliografía

Ahmed, R. M., Irish, M., Henning, E., Dermody, N., Bartley, L., Kiernan, M. C., Piguett, O., Farooqi, I. S., & Hodges, J. R. (2016). Assessment of eating behavior disturbance and associated neural networks in frontotemporal dementia. *JAMA Neurology*, 73(3), 282-290. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2015.4478>

- Ahmed, R. M., Landin-Romero, R., Collet, T. H., van der Klaauw, A. A., Devenney, E., Henning, E., ... & Hodges, J. R. (2015). Eating behavior in frontotemporal dementia: Peripheral hormones vs hypothalamic pathology. *Neurology*, 85(15), 1310-1317. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002018>
- Franceschi, C., & Campisi, J. (2014). Chronic inflammation (inflammaging) and its potential contribution to age-associated diseases. *The Journals of Gerontology: Series A*, 69(Suppl_1), S4-S9. <https://doi.org/10.1093/gerona/glu057>
- Gil Hernández, Á. (Ed.). (2024). *Tratado de nutrición: Tomo 1*. Bases fisiológicas y bioquímicas de la nutrición (4.ª ed.). Editorial Médica Panamericana.
- Ikeda, M., Brown, J., Holland, A. J., Fukuhara, R., & Hodges, J. R. (2002). Changes in appetite, food preference, and eating habits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 73(4), 371-376. <https://doi.org/10.1136/jnnp.73.4.371>
- Magrath Guimet, J., & Zapata-Restrepo, L. (2022). Carga del cuidador en demencia frontotemporal: Características y factores asociados. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 34(4), 345-354. <https://doi.org/10.1176/appi.neuropsych.21090223>
- Perry, D. C., & Miller, B. L. (2013). Clinical characteristics of frontotemporal dementia. *Presses Médicales*, 42(10), 1498-1503. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2013.08.003>
- Piguet, O. (2011). Eating behaviours in frontotemporal dementia. *Journal of Molecular Neuroscience*, 45(3), 521-529. <https://doi.org/10.1007/s12031-011-9598-6>
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., ... & Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, 134(9), 2456-2477. <https://doi.org/10.1093/brain/awr179>
- Shinagawa, S., Adachi, H., Toyota, Y., Mori, T., Matsumoto, T., Fukuhara, R., & Ikeda, M. (2009). Characteristics of eating and swallowing problems in patients with frontotemporal dementia. *International Psychogeriatrics*, 21(3), 520-525. <https://doi.org/10.1017/S1041610209008801>
- Whitwell, J. L., Sampson, E. L., Loy, C. T., Warren, J. D., Rossor, M. N., Fox, N. C., & Harvey, R. J. (2007). VBM signatures of abnormal eating behaviours in frontotemporal lobar degeneration. *NeuroImage*, 35(1), 207-213. <https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2006.11.036>



8.2

Hábitos saludables: Actividad física

Raquel de Blas Hurtado

Cuando hablamos de hábitos saludables en la DFT la actividad física ocupa un lugar importante, pero conviene diferenciarla de la fisioterapia. La fisioterapia es una intervención sanitaria indicada cuando existe una necesidad concreta de valoración, prevención o tratamiento funcional. Mantenerse físicamente activo, en cambio, forma parte de la vida diaria: caminar, salir de casa, ir a la compra o a la farmacia, hacer pequeñas tareas, desplazarse, cuidar unas plantas o participar en una actividad que implique movimiento.

Convertir cada paseo o cada actividad en un “ejercicio terapéutico” puede generar rechazo y hacer que la vida cotidiana termine organizada alrededor de la enfermedad. El objetivo de este capítulo es otro: comprender cómo conservar el movimiento dentro de una rutina que siga teniendo sentido para la persona y cómo adaptar este cuando la apatía, la impulsividad, la rigidez conductual o la progresión de la enfermedad lo dificultan.

La investigación sobre ejercicio, específicamente en DFT, es todavía escasa. Existen datos que relacionan mayores niveles de actividad física con una evolución clínica más favorable en determinados grupos, incluida la DFT, pero no disponemos de evidencia suficiente para afirmar que hacer ejercicio frene por sí mismo la enfermedad. Por tanto, la actividad física basa su recomendación en sus beneficios

generales sobre salud, capacidad funcional, sueño, bienestar y reducción del sedentarismo, evitando que pueda presentarse como un tratamiento modificador de la enfermedad.

Antes que ejercicio, movimiento

Una persona no necesita “hacer deporte” para ser físicamente activa. Este matiz resulta importante porque muchas personas con DFT nunca han tenido interés por la práctica deportiva o el gimnasio, pedirles que comiencen de repente una rutina deportiva puede ser poco realista y, además, innecesario.

La actividad física incluye cualquier movimiento corporal que aumente el gasto energético respecto al reposo. En la práctica, esto permite ampliar mucho las posibilidades: caminar hasta una cafetería conocida, acompañar a alguien a comprar, poner música y bailar, pasear al perro, ayudar a colocar la mesa, regar plantas o recorrer un parque. Cuando estas actividades se integran en la rutina, el movimiento deja de depender exclusivamente de la motivación para “hacer ejercicio”.

Las recomendaciones generales de la Organización Mundial de la Salud aconsejan que las personas adultas, y particularmente las mayores, realicen actividad física regularmente y reduzcan el tiempo sedentario, pero debemos tener en cuenta la situación funcional, las enfermedades concomitantes, el riesgo de caída y la capacidad para seguir una actividad de forma segura, para poder determinar qué cantidad de movimiento es adecuada para cada persona.

El verdadero reto, iniciar la actividad

En muchas personas con DFT el principal obstáculo no es físico ya que pueden conservar fuerza suficiente para caminar y, sin embargo, permanecer sentadas durante horas. La apatía asociada a la enfermedad altera la capacidad para iniciar conductas y mantenerlas dirigidas a un objetivo. Desde fuera puede confundirse con pereza, desinterés o falta de colaboración y desde un punto de vista clínico, insistir en que la persona “ponga de su parte” suele aportar poco.

Cuando existe apatía, funciona mejor reducir el número de decisiones necesarias. En lugar de preguntar repetidamente “¿quieres salir a caminar?”, puede resultar más sencillo incorporar el paseo a una secuencia conocida: después de comer se recoge la mesa, se ponen los zapatos y se sale diez minutos. La rutina actúa como una estructura externa allí donde la iniciativa espontánea empieza a fallar.

También puede ser de ayuda comenzar junto a otra persona. Iniciar la conducta desde el inicio en la preparación de la ropa, eligiendo el calzado, poner una canción conocida o iniciar el trayecto será más eficaz que una explicación extensa sobre la conveniencia y los beneficios del ejercicio. El objetivo no es convencer, sino facilitar el inicio de una actividad de forma que la persona lo tolere mejor al reducir la carga ejecutiva que supone su organización.



Recuperar actividades significativas

Una de las mejores preguntas para diseñar una rutina activa no es “¿qué ejercicio debería hacer?”, sino “¿qué cosas le gustaba hacer antes?”. Las actividades vinculadas a la historia personal suelen tener más posibilidades de mantenerse que aquellas introducidas únicamente porque son saludables.

Alguien que siempre caminó por su barrio puede continuar haciéndolo con las adaptaciones necesarias para compensar el déficit. Una persona aficionada al baile quizá responda mejor a veinte minutos de música que a una tabla de gimnasia. Quien disfrutaba del jardín puede participar en tareas sencillas con plantas. Incluso las actividades domésticas proporcionan movimiento cuando forman parte de hábitos conocidos, si bien se hará necesario acortar su duración, simplificarla, cambiar el entorno o hacerla acompañado. La adaptación permite mantener la experiencia aun cuando el rendimiento en la tarea cambie.

Crear una rutina sostenible

El objetivo es crear una rutina sencilla y constante, en momentos relativamente estables del día. Para ello observaremos cuándo la persona está más receptiva, descansada y organizada, lo que hará que disminuya la negociación diaria que puede llegar a suponer.

Para algunas personas será suficiente con uno o dos paseos diarios breves, otras podrán continuar realizando senderismo, bicicleta, natación, baile o actividades deportivas durante bastante tiempo. No existe una actividad específica para la DFT, la elección depende de la historia previa, las capacidades actuales y la seguridad.

También es importante interrumpir los periodos prolongados de sedestación (estar sentado o tumbado). Levantarse para cambiar de habitación, realizar una pequeña tarea o caminar unos minutos puede ser más asumible que concentrar toda la actividad en una única sesión. En personas muy sedentarias (estilo de vida con poca actividad física), empezar por pequeñas cantidades y aumentarlas progresivamente suele ser más realista que intentar alcanzar desde el principio las recomendaciones generales.

Una buena rutina no es necesariamente la que acumula más minutos de ejercicio. Es la que la persona puede realizar con seguridad, que conserva algún significado para ella y que la familia puede sostener sin convertir cada día en una negociación.

Cuando hay mucha actividad y poco propósito

No todas las personas con DFT presentan apatía, algunas muestran inquietud motora, impulsividad o una tendencia a caminar de manera repetitiva. En estos casos, el objetivo no consiste necesariamente en aumentar la actividad física, sino en darle una estructura segura.

Una persona que camine largos periodos puede exponerse a riesgos si sale sin la orientación suficiente, cruza calles impulsivamente, no reconoce el cansancio o no sabe regresar a casa. El hecho de que una conducta implique movimiento no la convierte automáticamente en saludable.

En estos casos es útil ofrecer recorridos conocidos, acompañamiento, horarios relativamente previsibles y destinos concretos. Caminar para ir a comprar el pan, llegar a un parque o tomar un café proporciona un principio y un final que una deambulación sin objetivo no siempre tiene. Si aparecen salidas no seguras o riesgo de pérdida, el abordaje debe centrarse además en el entorno y en la supervisión, aunque procurando mantener tanta libertad de movimientos como sea posible.

Actividad física y cambios conductuales

La actividad física puede contribuir al bienestar, al sueño y a la regulación del nivel general de activación, pero conviene evitar utilizarla como una receta universal para cualquier alteración conductual. Una persona agitada no siempre necesita “cansarse”, su agitación puede tener otro origen: puede tener dolor, hambre, miedo, aburrimiento, sobreestimulación, necesidad de ir al baño o simplemente dificultades para comprender lo que está ocurriendo.

Antes de proponer el movimiento como estrategia ante irritabilidad o inquietud, es necesario preguntarse qué puede estar expresando esa conducta. Si la persona disfruta caminando y el paseo suele ayudarlo a encontrarse mejor, será una opción. Si está exhausta, dolorida o rechaza salir, insistir en ello probablemente aumentará el malestar al

menos a corto plazo. La actividad física funciona mejor cuando forma parte de un repertorio de estrategias individualizadas y no cuando se utiliza como forma de controlar la conducta.

El entorno también facilita o impide movernos

A veces atribuimos el sedentarismo únicamente a la enfermedad cuando, en realidad, puede ocurrir que el entorno no invite al movimiento. Una vivienda con obstáculos, un calzado inadecuado, unas escaleras difíciles, la ausencia de lugares donde descansar o el miedo de los cuidadores a las caídas pueden reducir progresivamente la actividad.

La seguridad es fundamental, pero una protección excesiva también tiene consecuencias negativas si se extrema. Si cada vez que la persona intenta levantarse se le pide que permanezca sentada “por si se cae”, es evidente que se moverá cada vez menos, pero además, lo incorporará de forma rutinaria aumentando así el grado de dependencia.

El equilibrio consiste en permitir el movimiento asumiendo un nivel de riesgo razonable. Cuando aparecen caídas, cambios importantes en la marcha o dudas sobre la seguridad, es el momento de solicitar una valoración profesional de fisioterapia en lugar de restringir el movimiento de forma automática.

Adaptar la actividad a la evolución de la enfermedad

Fases iniciales

Siempre que sea seguro, conviene mantener las actividades habituales. Una persona que continúa trabajando, caminando, haciendo deporte o desplazándose de manera independiente no necesita abandonar esas actividades por el diagnóstico. Puede ser útil convertir,

progresivamente, estas actividades en rutinas estables y anticipar las adaptaciones futuras sin retirar autonomía antes de tiempo.

En esta etapa, la persona suele conservar bastante movilidad y puede realizar, en el ámbito de la fisioterapia, tareas relativamente complejas conservando su autonomía el mayor tiempo posible.

Si la persona no practica una actividad física de forma habitual, ejemplos de cómo trabajar el equilibrio, el control postural, la flexibilidad o la fuerza pueden ser:

- Ejercicios de equilibrio: caminar siguiendo líneas o referencias en el suelo, ejercicios con apoyo reducido o monopodal, siempre que sean seguros.
- Ejercicios de fuerza con bandas elásticas o resistencias ligeras, ayudan a mantener la musculatura, como también se puede trabajar mediante aros o pesas ligeras.
- Ejercicios de coordinación como lanzar o atrapar pelotas de distintos tamaños, levantar los brazos al ritmo de la música o movimientos de flexión y extensión de piernas.
- Ejercicios de respiración profunda para mejorar la oxigenación y ayudar a controlar la tensión arterial son también considerados actividad física.

Las actividades que a la persona le resulten agradables siguen siendo especialmente importantes, caminar al aire libre, bailar o mantener una afición que implique movimiento son excelentes opciones. Lo ideal es que tengan sentido para la persona y no se perciban como una obligación terapéutica.

Fases intermedias

En estas fases, la actividad suele necesitar más acompañamiento y estructura. Las consignas complejas deben sustituirse por demostraciones o indicaciones breves, los recorridos deben hacerse más conocidos y las actividades más cortas. En estos momentos cobra mayor importancia observar la impulsividad, la orientación y la percepción del riesgo ante cualquier cambio en la marcha o el equilibrio. Cuando aparezcan rigidez, inestabilidad o dificultades para caminar aumentando del riesgo de caídas, la fisioterapia adquiere un

papel más específico. La intervención terapéutica dependerá de las necesidades de cada persona y puede incluir estiramientos, ejercicios de movilidad articular para reducir la rigidez o trabajar la marcha de forma supervisada, valorando si es necesario el uso de ayudas técnicas para el apoyo.

Otro elemento importante es practicar movimientos cotidianos como levantarse y sentarse en una silla, girar o superar ligeros desniveles. El objetivo es conservar la movilidad funcional y prevenir complicaciones futuras.

Fases avanzadas

Cuando caminar o participar activamente se hace difícil, el concepto de “hábito activo” cambia conforme progresa la patología. Sentarse fuera de la cama, colaborar en una transferencia, realizar pequeños movimientos durante el aseo o participar parcialmente en una tarea continúan siendo formas de preservar la actividad. Cuando existan limitaciones importantes de movilidad, dolor, rigidez o dependencia física, la intervención debe coordinarse con fisioterapia y con el resto del equipo sanitario.

En esta fase, la fisioterapia se centra, sobre todo, en el confort y en la prevención de las complicaciones asociadas a la inmovilidad, como daños graves en la piel, úlceras, problemas circulatorios o musculares. En estos momentos pueden realizarse movilizaciones pasivas o con ayuda, estiramientos adaptados que mantengan la movilidad de las articulaciones y el riesgo de contracturas. El posicionamiento y los cambios posturales son muy importantes, ya que ayudan a mantener la comodidad reduciendo el riesgo de lesiones por presión. Si existe una necesidad respiratoria concreta, también deben utilizarse técnicas de fisioterapia respiratoria, siempre y cuando, la persona los tolere.

La progresión de la enfermedad obliga a ajustar las expectativas, en esta fase, mantener una actividad durante menos tiempo o necesitar ayuda para realizarla no significa que haya dejado de ser valiosa.

Saber cuándo parar

Mantenerse activo no significa insistir a cualquier precio. Dolor, mareo, dificultad respiratoria desproporcionada, debilidad repentina, alteraciones nuevas de la marcha, caídas repetidas o un deterioro funcional brusco requieren valoración sanitaria. También debe revisarse la actividad cuando una tarea previamente agradable empieza a provocar miedo, frustración intensa o rechazo mantenido.

En personas con dificultades para comunicar sus síntomas la observación cobra especial importancia. Debemos atender, cuanto menos, a los cambios en la expresión facial, la protección de una zona corporal, la irritabilidad durante determinados movimientos o una reducción repentina de la actividad, ya que cualquiera de ellas puede ser una señal indirecta de malestar físico.

Cuidar de uno mismo

El cuidador no necesita convertirse en un entrenador ni asumir la creación de un programa de ejercicios para la persona con DFT. Su papel puede consistir en facilitar oportunidades, acompañar cuando sea necesario y comunicar al equipo los cambios que observa. Las movilizaciones complejas, las transferencias difíciles o los problemas de marcha deben enseñarse de manera individualizada por profesionales.

Al mismo tiempo, el cuidador también necesita movimiento para sí mismo. La actividad física queda relegada cuando gran parte del día se organiza alrededor de las necesidades de otra persona. Recuperar un paseo, una clase, nadar, entrenar en casa o simplemente disponer de un tiempo propio activo puede beneficiar la salud física y psicológica. La necesidad de actividad física es de utilidad a todas las personas, especialmente para el propio cuidador.

Así mismo es importante recordar otro principio del cuidado: el autocuidado no debería convertirse en una nueva obligación que genere culpa. Recomendar a un cuidador exhausto que haga ejercicio sin considerar quién puede sustituirle durante ese tiempo es poco

realista. Para que un hábito saludable sea posible, en ocasiones, hay que intervenir primero sobre los apoyos y la organización del cuidado.

Conclusión

En la DFT, mantenerse activo debería parecerse todo lo posible a seguir viviendo una vida activa. Caminar, salir, bailar, participar, cambiar de espacio, colaborar en una tarea o conservar una afición son oportunidades de movimiento y, al mismo tiempo, formas de permanecer conectado con el entorno.

A medida que la enfermedad progresa habrá que simplificar, acompañar y adaptar. El objetivo no es cumplir una cantidad perfecta de ejercicio ni utilizar el movimiento para corregir cada conducta. El objetivo ha de ser, evitar que la enfermedad reduzca, antes de tiempo, las oportunidades de mantenerse activo, salir y participar.

Cuando el movimiento cotidiano deja de ser suficiente o aparecen problemas específicos de marcha, equilibrio, dolor, movilidad o transferencias, la fisioterapia aporta la valoración y el tratamiento clínico necesarios. Ambos enfoques se complementan: uno ayuda a preservar un estilo de vida activo; el otro interviene cuando existen necesidades funcionales concretas.

Bibliografía

- Boer, D., Schmidt, C., Sterke, S., et al. (2024). Characteristics and effectiveness of physical therapist-supervised exercise interventions for nursing home residents with dementia: A systematic review. *Innovation in Aging*, 8(7), igae061. <https://doi.org/10.1093/geroni/igae061>
- Neylan, K., et al. (2023). New approaches to the treatment of frontotemporal dementia. Current Treatment Options in Neurology. *PMCID: PMC10457270*.
- Saúde, A., Bouça-Machado, R., Leitão, M., Benedetti, A., & Ferreira, J. J. (2023). The efficacy and safety of physiotherapy in people with dementia: A systematic review. *Journal of Alzheimer's Disease*, 94(3). <https://doi.org/10.3233/JAD-230463>
- Shinagawa, S., et al. (2015). Non-pharmacological management for patients with frontotemporal dementia: A systematic review. *Journal of Alzheimer's Disease*, 45(1), 283-293.
- Vlotinou, P., Tsiakiri, A., et al. (2023). Occupational therapy interventions in patients with frontotemporal dementia: A systematic review. *Medical Sciences*, 11(4), 71. <https://doi.org/10.3390/medsci11040071>
- World Health Organization. (2020). WHO guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *World Health Organization*.



8.3

Hábitos saludables: El sueño

Miguel Ángel Maroto Serrano

Dormir es uno de los procesos homeostáticos más complejos en la biología de los seres humanos (homeostasis: capacidad de los seres vivos de mantener las condiciones internas necesarias para su supervivencia). Mientras la vigilia se emplea en actividades energéticas y de interacción con el medio ambiente, el sueño activa complejos mecanismos de reparación tisular, reorganización y limpieza toxicológica del cerebro, a la vez que organiza y almacena los aprendizajes que se produjeron durante el día.

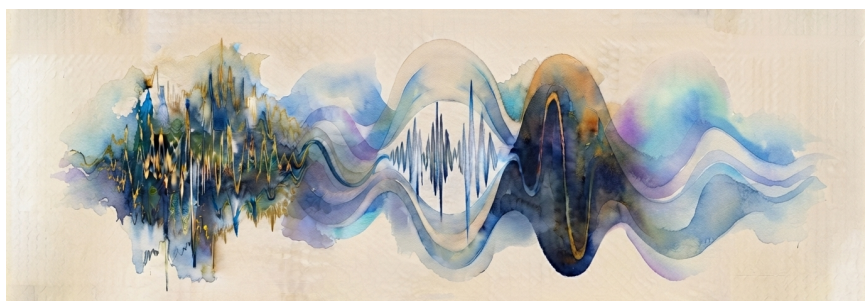
A lo largo de la evolución los seres vivos hemos conservado el diseño biológico que prioriza dormir, y concretamente en los humanos supone aproximadamente un tercio de nuestra vida el tiempo destinado al reparador proceso del sueño. Esta necesidad de dormir, dejándonos inmóviles y vulnerables durante unas siete u ocho horas cada día, es una condición indispensable para el mantenimiento de la vida, tanto como lo es alimentarse.

En este capítulo empezaremos por explicar brevemente el sueño y su arquitectura como introducción necesaria para abordar las principales alteraciones que se producen en diferentes procesos demenciales y particularmente en la DFT, finalizando con las posibles intervenciones y estrategias en torno a la higiene del sueño en estos pacientes.

Arquitectura del sueño.

Qué pasa en nuestro cerebro mientras dormimos

En el adulto sano, el sueño nocturno (con una duración media de 7 a 9 horas) se organiza en ciclos ultradianos recurrentes (los llamaremos simplemente ciclos), de cuatro a seis por noche y de unos 90 a 110 minutos de duración cada ciclo. Para ver lo que ocurre en nuestro cerebro durante estos ciclos se aplica un electroencefalógrafo (cascos llenos de sensores que detectan la conversación de nuestras neuronas y la representan a través de ondas). Mediante estos aparatos de medida los científicos han concluido que se producen dos estados claramente diferenciados en cada ciclo, el sueño No-REM y el sueño REM. El acrónimo REM hace referencia al movimiento rápido ocular que se produce, o no, durante el sueño (Rapid Eye Movement por sus siglas en inglés). Para poder diferenciar los cambios dentro de cada estado la American Academy of Sleep Medicine (AASM) estableció el estándar siguiente:



Sueño No-REM

- **Estadio N1** (Sueño somero o de transición): Es el tiempo que media entre la vigilia y el sueño. Se caracteriza por la atenuación de los ritmos alfa occipitales y la aparición de ondas theta de baja amplitud (4-7 Hz). El pensamiento adopta una cualidad asociativa desestructurada y la capacidad de reactividad a estímulos ambientales disminuye gradualmente. Es como deslizarse por el

tobogán de la consciencia, ese instante en que el hilo de los pensamientos se deshilacha y la mente empieza a dejarse llevar.

- **Estadio N2** (Consolidación del sueño): Constituye el mayor porcentaje del total del descanso. En el electroencefalograma aparecen dos elementos característicos: los husos de sueño (ráfagas de 11-16 Hz originadas en el retículo talámico) y los complejos K (ondas bifásicas de gran amplitud originadas en redes cortico-talámicas). Estos patrones actúan como mecanismos de protección neurofisiológica para inhibir el procesamiento de información sensorial externa. En esta fase suelen comenzar los ronquidos y, paradójicamente, si despertamos a alguien en ella nos dirá que no estaba dormido.
- **Estadio N3** (Sueño de ondas lentas o No-REM profundo): Anteriormente esta fase se dividía en dos estadios: III y IV. Se caracteriza por la presencia de ondas delta (< 2 Hz) de elevada amplitud que ocupan más del 20 % del registro. En este periodo se alcanza el grado máximo de relajación muscular y disminución metabólica, activándose la secreción de hormona del crecimiento (GH) y los mecanismos de depuración metabólica cerebral a través del sistema glinfático (sistema de eliminación de residuos metabólicos y toxinas del sistema nervioso central).

Sueño REM (Fase R o Sueño Paradójico)

Las ondas en el electroencefalograma cambian drásticamente y aparecen ondas de frecuencia rápida y baja amplitud, muy semejantes a las de la vigilia activa. Se acompaña de atonía de la musculatura estriada voluntaria ("desconexión" o parálisis natural del cuerpo para evitar que nos movamos violentamente mientras soñamos), movimientos oculares rápidos en salva y fluctuaciones autonómicas (cambios en el patrón respiratorio y la presión arterial). En esta fase se lleva a cabo un incremento del flujo sanguíneo cerebral –alcanzando cifras del 25 % del gasto total cerebral– y se realiza una consolidación de la memoria declarativa (episódica y semántica) y procedimental. El sueño REM es el reino de los sueños, por eso, si despertamos a alguien durante esta fase es muy posible que pueda relatar el sueño que estaba teniendo.

Este ciclo se repite de 4 a 6 veces por noche, delimitado por pequeños despertares o micro-vigilias de las que no solemos ser conscientes al despertarnos por la mañana. A lo largo de la noche, la composición interna de los ciclos cambia: las primeras horas de la noche presentan una mayor proporción de sueño N3, mientras que los estadios de sueño REM se expanden en la segunda mitad de la noche.

La interrupción repetida de esta arquitectura por micro-despertares provocados por patologías, como el Síndrome de Apnea-Hipoapnea Obstructiva del Sueño o la nicturnia (necesidad de orinar varias veces durante la noche), fragmentan el ciclo biológico y deterioran la eficacia metabólica del proceso reparador.

Es por tanto de gran relevancia conservar un sueño normativo y reparador durante el envejecimiento o en afecciones de deterioro cognitivo, ya que, de no poder tenerlo, además de los efectos anteriormente referidos en la memoria, se verán afectadas la atención, la somnolencia diurna, la capacidad energética durante el día, y, en definitiva, las capacidades cognitivas del individuo.

Bases neurobiológicas del sueño y alteraciones en las demencias

Así pues, el efecto de las alteraciones del sueño en individuos afectados por algún tipo de demencia se convierte en un círculo vicioso. La relación entre los trastornos neurodegenerativos y las alteraciones del descanso tiene carácter bidireccional: la patología celular destruye las redes neuronales encargadas de modular el sueño, mientras que la alteración persistente del descanso incrementa el depósito de neurotoxinas (como las proteínas beta-amiloide, tau y alfa-sinucleína) al inhibir la limpieza del sistema glinfático.

En el siguiente párrafo se resumen las estructuras neurobiológicas esenciales implicadas en el sueño. Se emplea un lenguaje técnico evitando aclaraciones que harían imposible una lectura fluida. Si no es un especialista, no se preocupe por los términos que no conoce y siga leyendo. Al finalizar tendrá una idea general bastante clara del proceso.

El mantenimiento del ciclo sueño-vigilia no es un mero apagado mecánico del organismo, sino una compleja coreografía temporal coordinada desde el hipotálamo por el núcleo supraquiasmático (NSQ), que es el oscilador maestro del organismo. Este diminuto reloj biológico rige la sincronía de los ritmos internos adaptándolos al entorno a través de la vía retinohipotalámica. Cuando la luz azul ambiental decrece, las células ganglionares de la retina, intrínsecamente fotorreceptoras, dejan de estimular el NSQ, interrumpiendo una señal gabaérgica inhibitoria que desencadena una cascada multisináptica hacia la glándula pineal. El resultado es la liberación rítmica de melatonina, la hormona que avisa a todo el cuerpo de que la noche ha llegado y que es momento de restaurar el equilibrio. En un cerebro sano, esta señal de melatonina apaga suavemente los motores de la vigilia, el Sistema Activador Reticular Ascendente (SARA), disminuyendo la señalización por vías noradrenérgicas (locus coeruleus), serotoninérgicas (núcleos del rafe), colinérgicas (prosencéfalo basal y tegmento pontino) e histaminérgicas (núcleo tuberomamilar). Al mismo tiempo, permite que el Área Preóptica Ventrolateral (VLPO) tome el control como un conmutador, con una fuerte activación de las vías gabaenérgicas y galaninérgicas apagando las señales de vigilia que quedaban activas, induciendo el sueño profundo o de ondas lentas.

Pasemos ahora a su interacción con los procesos neurodegenerativos. Una vez comprendido el ciclo esencial inductor y mantenedor del sueño, vamos a resumir las principales demencias con los principales sustratos implicados y las manifestaciones o alteraciones más importantes que se producen en cada uno de ellos.

Enfermedad de Alzheimer

- Sustratos Neuroanatómicos Implicados: Hipocampo, corteza entorrinal, áreas parietotemporales, prosencéfalo basal colinérgico y núcleo supraquiasmático (NSQ).
- Manifestaciones del Sueño y Alteraciones Clínicas principales: Insomnio de mantenimiento, fragmentación nocturna, reducción de las fases N3 y REM, somnolencia diurna excesiva, síndrome del ocaso, reducción del sueño profundo e inversión circadiana.

Demencia con cuerpos de Lewy (DCL) y D. enfermedad de Parkinson

- Sustratos Neuroanatómicos Implicados: Tronco encefálico (complejo subcoeruleus/locus coeruleus), sustancia negra, núcleos colinérgicos pedunculopontinos, sistema límbico y neocorteza.
- Manifestaciones del Sueño y Alteraciones Clínicas principales: Trastorno de Conducta del Sueño REM (TC-REM; pérdida de la atonía muscular con escenificación del sueño), somnolencia diurna, alucinaciones complejas nocturnas y alta concurrencia de apneas. El trastorno de conducta del sueño REM puede preceder durante años al deterioro cognitivo y se considera un marcador clínico importante de sinucleinopatía. La acumulación de alfa-sinucleína en regiones corticales y subcorticales explicaría la combinación de síntomas cognitivos, motores, autonómicos y del sueño.

Demencia Vascular

- Sustratos Neuroanatómicos Implicados: Dependerá del tamaño y localización de la lesión, pero generalmente incluyen: Lesiones de la sustancia blanca subcortical, ganglios basales, tálamo, corteza prefrontal y circuitos frontosubcorticales.
- Manifestaciones del Sueño y Alteraciones Clínicas principales: En la demencia vascular, el patrón del sueño depende de la localización y extensión de las lesiones cerebrovasculares. Arquitectura del sueño fragmentada, severidad elevada de apnea obstructiva del sueño (SAHOS), alteraciones de la continuidad del ritmo y somnolencia por hipoperfusión crónica. Los infartos lacunares, la enfermedad de pequeño vaso y la hipoperfusión crónica afectan a la conectividad entre regiones corticales y subcorticales, lo que favorece el enlentecimiento cognitivo, apatía, alteraciones ejecutivas y trastornos del sueño.

Demencia Frontotemporal

- Sustratos Neuroanatómicos Implicados: Corteza prefrontal (orbitofrontal y dorsolateral), corteza cingulada anterior, ínsula anterior, polos temporales y núcleos hipotalámicos.

- Manifestaciones del Sueño y Alteraciones Clínicas principales: Desorganización severa de las rutinas biológicas, insomnio, conductas nocturnas estereotipadas, hiperoralidad/ingesta nocturna y desinhibición asociada.

La intervención psicoeducativa para los trastornos del sueño en demencia debe considerarse en la primera línea de actuación. La higiene del sueño, la exposición a luz diurna, la actividad física adaptada o la reducción de siestas prolongadas, son algunos de los elementos clave a incluir en la intervención psicoeducativa.

También se prescriben fármacos para las alteraciones el sueño en estas dolencias con la diana principalmente en el control de las alteraciones circadianas, los trastornos conductuales del sueño REM y el insomnio. En cualquier caso, es necesario e importantísimo consultar con un profesional actualizado, por cuanto algunos medicamentos se han asociado a riesgo de caídas, delirium, aumento del deterioro cognitivo y la atención, así como riesgo en el aumento del grado de dependencia.

El manejo del sueño en la DFT

En la variante conductual de la DFT, el daño selectivo en los circuitos prefrontales e hipotalámicos puede alterar profundamente la modulación del sueño. Esta situación genera un patrón característico de desorganización del descanso que puede tener un impacto muy importante y directo en el cuidador:

Manifestaciones fisiopatológicas nocturnas

Inversión y desincronización circadiana: Pérdida de la señalización fisiológica del NSQ con la consiguiente pérdida de noción del día y la noche. Pueden manifestar hipersomnia e inactividad en horas diurnas y estados de hiperreactividad autonómica y reactivación motora por la noche.

Deambulación errante y conductas nocturnas: Los despertares nocturnos no cursan con un reacondicionamiento pasivo, sino con un incremento repentino de la activación física (arousal). Dada la disfunción frontal y la falta de insight el paciente puede iniciar



deambulaci3n o conductas compulsivas de ingesta (hiperoralidad). Se pueden producir as3 mismo estereotipias que el paciente puede reproducir si se despierta por la noche (como tocar repetidamente la mesilla, recolocar las sábanas de forma obsesiva o emitir gruñidos y ecolalias). En la DFT, las vocalizaciones nocturnas no son "hablar en sueños", sino conductas perseverantes y desinhibidas en estado de vigilia nocturna.

Riesgo incrementado de caídas: La conjunci3n de oscuridad ambiental, ataxia/inestabilidad motora basal y falta de juicio cr3tico incrementa las caídas mecánicas nocturnas.

Efectos iatrogénicos de la farmacoterapia

El uso inespecífico de psicofármacos para contener la conducta nocturna puede inducir complicaci3n iatrogénica:

- **Benzodiacepinas:** Aunque prescritas por su efecto sedante, alteran la arquitectura del sueño al suprimir la fase N3 y el sueño REM. Su vida media de eliminaci3n puede inducir sedaci3n residual diurna, miorrelaci3n y ataxia, exacerbando el riesgo de caídas y empeorando la paradoja circadiana.
- **Inhibidores Selectivos de la Recaptaci3n de Serotonina (ISRS) y Antipsic3ticos:** Los ISRS pueden desencadenar s3ntoma de piernas inquietas o akatisia nocturna. Por su parte, el perfil anticolin3rgico de ciertos neurolépticos puede producir xerostomía (sequedad

bucal), causando microdespertares por la necesidad imperiosa de beber líquidos, con la consiguiente aparición de nicturia.

La literatura en psicología de la salud revela que un predictor fiable del colapso del cuidador y de la potencial institucionalización prematura del paciente no es el grado de deterioro cognitivo global, sino la privación crónica de sueño del cuidador principal en las situaciones anteriormente descritas. Los efectos más destacables en este sentido son:

- **El Estado de Alerta Vigilante:** Dormir con un paciente con DFT variante conductual implica que al cuidador le cueste alcanzar un sueño profundo. Su cerebro permanece en un estado de hipervigilancia constante, "con un ojo abierto", anticipando que el paciente pueda levantarse, encender la cocina, escapar de la vivienda o irrumpir en su espacio de intimidad.
- **Consecuencias Biológicas y Emocionales:** La falta acumulada de descanso y el estrés del cuidado eleva crónicamente los niveles de cortisol en el cuidador. Esto reduce su paciencia y capacidad de afrontamiento diario, haciéndolo vulnerable a la depresión, la ansiedad reactiva y a respuestas de confrontación lógica directa ante los síntomas del enfermo. Un cuidador privado de sueño pierde la energía psicofisiológica necesaria para aplicar estrategias complejas como la redirección atencional o la validación emocional.

Estrategias de intervención clínico-conductuales e higiene del sueño

Las medidas no farmacológicas representan un estándar terapéutico de primera línea para el manejo de las alteraciones nocturnas en las demencias. La psicología y la neurorrehabilitación proponen un abordaje ambiental y conductual estricto:

Higiene del sueño

- **Sincronización fotoperiódica:** Exposición controlada a la luz solar diurna (mínimo 30-45 minutos por la mañana) para reducir la

melatonina y contribuir a sincronizar el reloj supraquiasmático. Una caminata diaria a primera hora de la mañana o permanecer cerca de la ventana expuesto a la luz natural del día cuando el tiempo no permite salir a la calle pueden ser ejemplos para el fomento de esta práctica. Otra medida imprescindible es restringir las siestas diurnas a un intervalo no superior a 20 minutos tras el almuerzo para mejorar la presión homeostática en preparación del sueño nocturno.

- **Protocolos de desaceleración nocturna:** El cerebro con daño frontal tolera mal los cambios bruscos. Dos horas antes de acostarse se debe iniciar un ritual invariable y predecible: reducir la intensidad de las luces del hogar (luz cálida e indirecta), apagar televisores o pantallas (cuya luz azul suprime la melatonina e incrementa el arousal de forma iatrogénica) y emplear música ambiental relajante en caso de desear escuchar algo. Se debe evitar ofrecer cenas copiosas o azúcares refinados por la noche, ya que los picos de glucosa actúan como un potente dinamizador conductual.
- **Adecuación del Entorno (Arquitectura de Seguridad):** El entorno físico debe prevenir accidentes y dar soporte a la desorientación. Instalar luces tenues automáticas con sensores de movimiento que iluminen el suelo si el paciente se levanta de la cama. Esto evita que despierte a oscuras (lo que dispararía su pánico y agitación) y disminuye el riesgo de caídas. Colocar anclajes visuales sencillos (como un reloj analógico iluminado de gran tamaño) ayuda a mitigar la confusión espaciotemporal si hay un despertar.
- **Protección del espacio del cuidador:** Cuando las alteraciones de la conducta nocturna o las demandas íntimas/sexuales del paciente se vuelven persecutorias, destructivas o impiden de forma estructural el descanso del cónyuge, la separación física de habitaciones es una medida terapéutica y ética recomendable. El cuidador principal tiene el derecho y el deber clínico de dormir en un espacio independiente, protegido si es necesario por cierres o alarmas que le avisen únicamente si el paciente se encuentra en una situación de riesgo real. Esto permite al cuidador desconectar su sistema de alerta y alcanzar un sueño reparador.
- **Validación Emocional y Redirección Atencional:** Si a pesar de las medidas de higiene de sueño el paciente se despierta a mitad de la noche agitado, deambulando o exigiendo vestirse porque cree que

"tiene que ir a trabajar", por ejemplo, el cuidador debe evitar emplear la confrontación lógica porque lejos de solucionar el problema incrementamos su confusión, aumentamos su nivel de actividad cerebral y puede convertirse en el detonante de una discusión aún más fuerte. La intervención exige aplicar de forma transversal la validación emocional seguida de la redirección atencional, pongamos un ejemplo:

Veo que te has despertado con mucha energía y preocupado. Claro y ahora quieres tener todo listo para el trabajo, pero tu jefa dijo que hoy empezabas más tarde la jornada. Vamos a sentarnos un momento, tomamos un poco de agua juntos, y, en cuanto estés más tranquilo, volvemos a la cama y, hoy que no hay prisa, aprovechamos un rato más de sueño.

Validar la emoción subyacente y no discutir la realidad temporal ayuda al paciente a sentirse comprendido y seguro. La activación autonómica disminuye, abriendo la ventana fisiológica para que la presión del sueño vuelva a aparecer.

El fin último de la gestión del sueño en la DFT no es lograr un aislamiento artificial del enfermo, sino construir un entorno nocturno predecible, seguro y compasivo que proteja la integridad biológica del paciente y devuelva al cuidador principal el descanso indispensable para seguir sosteniendo, con salud y dignidad, el timón del cuidado diario.

Bibliografía

- American Academy of Sleep Medicine. (2014). The AASM manual for the scoring of sleep and associated events: Rules, terminology and technical specifications (Version 2.1). *American Academy of Sleep Medicine*.
- American Psychiatric Association. (2014). *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales* (DSM-5; 5.ª ed.). Editorial Médica Panamericana.
- Dauvilliers, Y. (2007). Insomnia in patients with neurodegenerative conditions. *Sleep Medicine*, 8(Suppl 4), S27-S34.
- Ju, Y. E. S., Lucey, B. P., & Holtzman, D. M. (2014). Sleep and Alzheimer disease pathology—a bidirectional relationship. *Nature Reviews Neurology*, 10(2), 115-119.
- Madrid, J. A. (2022). *Cronobiología: El reloj de la vida*. Plataforma Editorial.
- Maroto Serrano, M. A. (2003). *Dormir bien*. Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid.

- Musiek, E. S., & Holtzman, D. M. (2016). Mechanisms linking circadian clocks, sleep, and neurodegeneration. *Science*, 354(6315), 1004-1008.
- Muñoz-Céspedes, J. M., & Tirapu-Ustároz, J. (2004). *Rehabilitación de las funciones ejecutivas*. Viguera Editores.
- Petersen, R. C. (2016). Mild cognitive impairment. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology*, 22(2), 404-418.
- Sabia, S., Fayosse, A., Dumurgier, J., van Hees, V. T., Paquet, C., Sommerlad, A., Kivimäki, M., Dugravot, A., & Singh-Manoux, A. (2021). Association of sleep duration in middle age with incidence of dementia. *Nature Communications*, 12(1), Article 2289.
- Stern, Y. (2009). Cognitive reserve. *Neuropsychologia*, 47(10), 2015-2028.
- Zhao, B., Lu, Y. Y., Su, X. B., & Zhang, X. E. (2021). Orexin receptor antagonists for sleep disorders in Alzheimer's disease: A systematic review. *Frontiers in Aging Neuroscience*, 13, Article 685348.



9

El duelo anticipado

Manuel Nevado Rey

Cuando hablamos de duelo tendemos a situarlo después de la muerte. Sin embargo, determinadas enfermedades neurodegenerativas obligan a ampliar esta mirada. En ellas la pérdida no acontece en un momento único, sino que se introduce progresivamente en la vida cotidiana, transforma los vínculos y obliga a reajustar expectativas durante meses o años. Las demencias frontotemporales (DFT) constituyen uno de los ejemplos más claros de esta realidad.

La DFT puede modificar tempranamente la personalidad, la iniciativa, el juicio social, la empatía o el lenguaje. Como se ha ido desarrollando a lo largo del libro, en algunas variantes aparecen desinhibición, apatía, impulsividad, conductas repetitivas o cambios marcados en los hábitos; en otras, el deterioro progresivo del lenguaje dificulta elementos esenciales de cualquier vínculo: la posibilidad de conversar y de sentirse comprendido. Estas particularidades explican que la experiencia familiar de la DFT tenga rasgos propios y, en ocasiones, una carga psicológica mayor que la descrita en otros tipos de demencia.

Pero las pérdidas no se experimentan únicamente desde fuera. Cuando existe un grado suficiente de consciencia de los cambios, la propia persona con DFT puede percibir cómo disminuyen algunas de sus capacidades y vivir esa experiencia como una forma de duelo. La

consciencia de enfermedad varía considerablemente entre personas y a lo largo de su evolución, pero puede existir una percepción parcial o intermitente de que ya no se controla la conducta como antes, de que cuesta organizarse, expresarse, tomar decisiones o desenvolverse socialmente.

Esta vivencia puede ser especialmente dolorosa cuando afecta al control de los impulsos. Percibir que una conducta aparece antes de poder detenerla, que se reacciona de una manera que antes no se reconocería como propia o que cada vez se necesita más supervisión puede generar frustración, vergüenza, miedo o extrañeza respecto a uno mismo. En las variantes del lenguaje, el dolor puede aparecer al comprobar que las palabras dejan de estar disponibles y que aquello que se quiere decir ya no puede expresarse con la misma precisión.

Por tanto, el duelo anticipado en la DFT puede contemplarse desde una doble perspectiva: el duelo de quienes observan cómo cambia una persona significativa y, cuando existe consciencia suficiente, el duelo de quien percibe cómo va cambiando él mismo. Esta mirada evita reducir a la persona con DFT al papel de receptora de cuidados y recuerda que continúa existiendo una subjetividad que puede experimentar pérdida, incertidumbre, y temor. Esta concepción amplia del duelo, como respuesta a pérdidas significativas y no exclusivamente al fallecimiento, ha sido defendida también por Nevado y González (2017, 2020).

Perder sin haber perdido: la ambigüedad de la pérdida

Una de las mayores dificultades psicológicas del duelo en las demencias es su carácter ambiguo. Pauline Boss introdujo el concepto de pérdida ambigua en 1977 y lo desarrolló posteriormente como un marco para comprender aquellas pérdidas que carecen de un cierre claro. Distinguió dos formas básicas: la ausencia física con presencia psicológica, como sucede en personas desaparecidas, y la presencia física con ausencia psicológica o relacional parcial, característica de algunas enfermedades neurológicas y de las demencias.

En una muerte, por dolorosa que sea, existe una realidad definida que obliga progresivamente a reorganizar la vida. En la demencia, por el contrario, presencia y ausencia pueden convivir durante años. La persona está físicamente presente, conserva su historia y continúa formando parte de la familia, pero algunas de las características que definían la relación pueden dejar de estar disponibles. No se ha producido una separación definitiva, pero tampoco puede mantenerse intacto el vínculo anterior. La pérdida queda abierta, sin un momento preciso que indique cuándo comenzó ni cuándo terminará.

En la DFT esta ambigüedad puede adquirir una intensidad especial. Una pareja que durante décadas encontró en el otro comprensión, intimidad y consuelo puede encontrarse con una marcada pérdida de empatía. Quien antes sabía reconocer una mirada de tristeza puede parecer ahora indiferente. El familiar comprende racionalmente que existe una enfermedad neurológica, pero emocionalmente puede vivirlo como rechazo: *«ya no se preocupa por mí», «parece que no le importamos», «esta no es la persona con la que me casé».*

La dificultad reside en que ambas percepciones pueden convivir. La persona sigue siendo quien ha compartido una historia de vida, pero ya no puede responder del mismo modo. Está presente, aunque no siempre disponible psicológica o relacionalmente como antes. De ahí una de las frases que mejor resume este duelo: se puede echar de menos a alguien que todavía está delante de nosotros. Reconocerlo no significa negar a la persona enferma, significa legitimar el dolor por aquello que ha cambiado.

Un duelo compuesto por muchas pérdidas

Hablar de duelo anticipado en DFT obliga a hablar de duelos en plural. La familia no afronta únicamente la posibilidad futura de la muerte, sino una sucesión de pérdidas parciales: la conversación que ya no es posible, la reciprocidad emocional que disminuye, actividades compartidas que se abandonan, proyectos que dejan de ser viables o roles familiares que deben reorganizarse. La investigación sobre duelo previo a la muerte en demencia confirma precisamente su carácter acumulativo y relacional.

Una esposa puede dejar progresivamente de sentirse pareja para convertirse, casi sin darse cuenta, en cuidadora principal, pasando de compartir decisiones a supervisar conductas, organizar medicación o prevenir riesgos. Un hijo adulto puede empezar a asumir decisiones económicas, médicas o legales que hasta poco antes correspondían a su padre o a su madre, viviendo una inversión de roles difícil de integrar.

También se pierden escenas aparentemente pequeñas, pero cargadas de significado. Una comida familiar de los domingos puede dejar de ser viable porque la desinhibición o la irritabilidad convierten el encuentro en una experiencia tensa. Una pareja que había planificado viajar tras la jubilación puede comprobar que su futuro inmediato queda organizado alrededor de consultas, cuidados y adaptación del entorno.

Existe además un duelo por la propia vida de quien cuida. Pueden disminuir la libertad, la vida social, el desarrollo profesional y los espacios de descanso. El cuidador no solo pierde aspectos de la persona querida, puede sentir que también pierde partes de la vida que había imaginado para sí mismo. Por ello, el duelo anticipado alcanza a la relación, a los roles y a la biografía futura de toda la familia.

La contradicción emocional: querer y estar agotado

Otro de los aspectos más difíciles que se afrontan es convivir con emociones que parecen contradecirse. El familiar puede sentirse profundamente triste y seguir cuidando cada día; enfadarse con alguien a quien quiere; echar de menos a una persona que permanece a su lado; o experimentar alivio cuando otra persona asume parte de los cuidados o se produce un ingreso residencial. Después puede llegar la culpa: *«¿cómo puedo sentirme mejor si él está peor?»*, *«¿estaré fallándole?»*.

En la DFT esta ambivalencia puede intensificarse ante la desinhibición, la impulsividad, la apatía, la pérdida de empatía o la escasa consciencia de enfermedad. Quien cuida puede oscilar entre comprensión y agotamiento; ternura y rabia; deseo de proteger y necesidad de alejarse

temporalmente para poder continuar. La pérdida de empatía, en particular, puede afectar de manera profunda al bienestar del cuidador porque erosiona la reciprocidad que antes sostenía el vínculo.

Conviene recordar algo esencial: sentir cansancio no significa querer menos; sentir rabia no borra el afecto; necesitar distancia no equivale a abandonar; sentir alivio no significa desear que la persona desaparezca. A menudo, una parte importante del sufrimiento procede de cómo el familiar se juzga por sentir aquello que siente. A la tristeza o al agotamiento se añade entonces una carga más: la culpa por no reaccionar *«como debería»*.

Acompañar psicológicamente significa ofrecer un espacio donde esas emociones puedan expresarse sin ser corregidas de inmediato. No se trata de eliminar la rabia, la tristeza o el cansancio, sino de comprenderlos, contextualizarlos y evitar que la culpa transforme un sufrimiento comprensible en un sufrimiento añadido. Como señalan Nevado y González (2017, 2020), legitimar las emociones forma parte central del trabajo de duelo.

El duelo por la relación

En la DFT existe una dimensión especialmente dolorosa que va más allá de la pérdida de capacidades: puede transformar la propia relación. El familiar continúa cuidando, protegiendo y queriendo, pero deja de recibir algunas respuestas que antes daban sentido al vínculo: una mirada de complicidad, una palabra de consuelo, una muestra de interés o la sensación de sentirse comprendido.

Las relaciones no se construyen solo porque queremos al otro, sino también porque nos sentimos vistos y reconocidos por él. Somos pareja, hijo, hermano o amigo porque existe una historia compartida y porque el otro nos devuelve algo de quienes somos. Cuando esa reciprocidad se debilita, el dolor no procede únicamente de lo que la persona ya no puede hacer, sino de sentir que una parte de la relación se está desdibujando.

Aparece entonces una pregunta difícil: ¿cómo sigo relacionándome con alguien que continúa siendo esencial para mí, pero que ya no puede

estar conmigo de la misma manera? La respuesta no consiste en intentar conservar intacta una relación que la enfermedad está transformando, sino en buscar otras formas de encuentro. Quizá ya no sean posibles las conversaciones largas, pero sí escuchar una canción; tal vez no pueda evocarse una historia con precisión, pero sí crear un momento agradable en el presente; puede que cambien determinadas expresiones afectivas, pero que permanezcan una rutina, un paseo, el contacto físico o simplemente estar al lado.

No se trata de negar lo perdido ni de conformarse con menos. Se trata de reconocer que el vínculo puede reconstruirse. Una de las tareas más delicadas será aprender a llorar por la relación que fue sin dejar de descubrir la relación que todavía puede existir.

Las cuatro tareas de Worden adaptadas al duelo anticipado en la DFT

El modelo de William Worden ofrece un marco especialmente útil porque entiende el duelo como un proceso activo. En su formulación clásica propone cuatro tareas: aceptar la realidad de la pérdida, trabajar el dolor, adaptarse a un mundo modificado por la ausencia y encontrar un lugar emocional para la persona perdida que permita continuar viviendo. En la DFT no podemos trasladarlas literalmente, porque la persona sigue viva pero sí podemos utilizarlas como guía clínica, adaptándolas a pérdidas progresivas y recurrentes.

Primera tarea: aceptar la realidad de las pérdidas

Aceptar no significa resignarse ni abandonar. Significa reconocer que determinados cambios forman parte de una enfermedad neurológica y que algunas características de la relación probablemente no podrán mantenerse del mismo modo. Para una pareja puede significar aceptar la pérdida de reciprocidad; para un hijo, asumir que su padre ya no puede tomar determinadas decisiones; para la familia, modificar proyectos de futuro.

Esta aceptación tiene una dimensión cognitiva y otra emocional. Saber que una conducta es consecuencia de la DFT no impide sentirse herido

por ella. Comprender no significa dejar de sufrir. El trabajo psicológico consiste en ayudar a distinguir entre la persona y la enfermedad, y entre aquello que todavía puede modificarse mediante el cuidado y aquello que tendrá que ser progresivamente integrado.

Segunda tarea: reconocer y trabajar el dolor emocional

La segunda tarea consiste en reconocer y elaborar el dolor asociado a las pérdidas. En la DFT pueden aparecer tristeza, miedo, rabia, impotencia, vergüenza, cansancio, alivio y culpa. El objetivo no es imponer una emoción “adecuada”, sino permitir que cada una tenga un lugar y pueda ser comprendida.

Especial atención merece la culpa. Puede ser útil sustituir preguntas imposibles –«*¿estoy haciendo todo lo que debería?*»– por otras más realistas: «*¿estoy haciendo lo razonablemente posible con los recursos de que dispongo?*». Diferenciar responsabilidad de omnipotencia protege al cuidador de exigencias imposibles y facilita pedir ayuda.

Tercera tarea: adaptarse a una relación y a una vida diferentes

En el duelo posterior a la muerte, Worden habla de adaptarse a un mundo sin la persona fallecida. En la DFT esta tarea puede reformularse como adaptarse a una vida en la que la persona continúa presente, pero ya no desempeña algunos de sus roles anteriores. La pareja puede convertirse en cuidadora; los hijos, en figuras protectoras y decisorias; la organización económica y doméstica puede cambiar de forma sustancial.

El riesgo es que la identidad del cuidador quede absorbida por la enfermedad. Integrar el rol de cuidado no debería significar perder todos los demás. Seguir siendo pareja, madre o padre, amigo, profesional, y persona con necesidades propias no es un lujo: es un factor de protección. La cuestión central pasa a ser: ¿qué relación podemos construir ahora con las capacidades que todavía permanecen?

Cuarta tarea: mantener el vínculo y continuar viviendo

La cuarta tarea clásica consiste en encontrar para la persona perdida un lugar dentro de la vida emocional que permita seguir adelante. En la DFT podemos hablar de reconstruir el vínculo integrando simultáneamente la historia de quien ha sido y la realidad de quien es hoy.

Comparar permanentemente presente y pasado –«antes era cariñoso», «antes hablábamos durante horas»– puede convertir cada encuentro en una constatación de pérdidas. Recordar es necesario, pero también lo es relacionarse con la persona presente.

Es fundamental comprender que mantener intereses, amistades o proyectos propios no supone traición ni abandono: permite cuidar sin desaparecer psicológicamente dentro del cuidado.

Una espiral de pérdidas y adaptaciones

En la DFT estas tareas no quedan cerradas de una vez para siempre. Cuando aparece una nueva pérdida del lenguaje hay que volver a aceptar; cuando desaparece una capacidad, vuelve el dolor; cuando aumenta la dependencia, la familia debe adaptarse otra vez; cuando cambia la manera de relacionarse, el vínculo necesita una nueva reconstrucción.

Por ello, la imagen más adecuada no es una línea con principio y final, sino una espiral. La familia vuelve sobre aceptación, dolor, adaptación y vínculo, pero cada vez desde una realidad distinta. Esta visión evita exigir una falsa sensación de “duelo resuelto” en una enfermedad que continúa cambiando.

Acompañar el duelo mientras acompañamos la enfermedad

La intervención con familiares debería comenzar mucho antes del fallecimiento. Esperar a la muerte para hablar de duelo significa ignorar

años de pérdidas y reorganizaciones. Las revisiones recientes muestran que el duelo previo a la muerte se relaciona con la carga del cuidado, la calidad de la relación, los recursos de afrontamiento y el apoyo social; lo que refuerza la necesidad de intervenciones tempranas y flexibles.

Como se ha visto en capítulos anteriores, un primer objetivo es la psicoeducación. Comprender que la apatía, la pérdida de empatía, la desinhibición o determinadas conductas sociales derivan del daño neurológico puede reducir atribuciones morales y conflictos. Pero comprender la causa no invalida el impacto emocional: la familia necesita información y, al mismo tiempo, darse permiso para reconocer que aquello duele.

Un segundo objetivo es legitimar el duelo. Muchos familiares creen que no tienen derecho a sentirse en duelo porque *«todavía está aquí»*. Nombrar las pérdidas ayuda a comprender las emociones. A partir de ahí pueden trabajarse la culpa, la comunicación familiar, la distribución de cuidados, la conservación de espacios propios y la adaptación de expectativas.



La atención debería incluir también a la persona con DFT siempre que su situación lo permita. Escuchar su percepción de los cambios, preservar su participación en decisiones, mantener roles significativos y respetar su biografía favorece un cuidado centrado en la persona. Esta perspectiva enlaza con la defensa del buen trato y del

reconocimiento de la persona más allá de sus déficits desarrollada por Nevado (2011, 2021).

Finalmente, conviene facilitar conversaciones sobre valores, preferencias y decisiones futuras cuando todavía sea posible. Hablar del futuro no retira esperanza: permite transformarla. Quizá ya no pueda centrarse en recuperar lo perdido, pero sí en disminuir sufrimiento, preservar dignidad, mantener vínculos y asegurar que la persona sea cuidada de acuerdo con sus valores.

Despedirse sin abandonar

Hablar de duelo anticipado encierra un riesgo: interpretar que la familia debe comenzar a despedirse emocionalmente como si la persona ya hubiera desaparecido. Ese no debería ser el objetivo. Anticipar una pérdida no significa adelantar la muerte psicológicamente.

La persona con DFT continúa teniendo historia, preferencias, necesidades, derechos y dignidad. El trabajo psicológico debe ayudar a sostener dos movimientos al mismo tiempo: aceptar aquello que se está perdiendo y reconocer aquello que todavía puede compartirse. Prepararse para una ausencia futura no exige convertir el presente en ausencia.

Quizá esta sea una de las tareas más humanas del acompañamiento: aprender a despedirse de algunas formas de la relación sin despedirse prematuramente de la persona. El reto del duelo anticipado en la DFT no consiste únicamente en aprender a perder, sino también en aprender a permanecer de otra manera mientras todavía es posible estar juntos.

Orientaciones prácticas para las familias

1. Infórmese sobre la enfermedad, sin reducir a la persona al diagnóstico. Comprender el origen neurológico de determinadas conductas disminuye reproches y facilita respuestas más ajustadas.

2. Permítase sentir emociones contradictorias. Amar y estar agotado, sentir tristeza y alivio o necesitar distancia pueden coexistir sin invalidar el vínculo.

3. Diferencie a la persona de la enfermedad. Una conducta puede ser consecuencia de la DFT y, al mismo tiempo, resultar dolorosa. Comprender no obliga a negar lo que se siente.

4. No compare continuamente el presente con el pasado. Conservar la historia es importante, pero cada encuentro no debería convertirse únicamente en una medida de lo perdido.

5. Busque nuevas formas de conexión. La música, una rutina, una comida, fotografías, el contacto o un paseo pueden adquirir valor cuando el lenguaje o la reciprocidad cambian.

6. No convierta el cuidado en toda su identidad. Mantenga, en la medida de lo posible, amistades, intereses, descanso y espacios personales.

7. Acepte ayuda antes de llegar al límite. Delegar y distribuir responsabilidades no significa cuidar peor: hace sostenible el cuidado.

8. Hable sobre lo que está perdiendo. Poner palabras a la pérdida de la relación, los proyectos o la libertad ayuda a legitimar un duelo que con frecuencia permanece invisible.

9. Anticipe decisiones importantes. Siempre que sea posible, aborde progresivamente cuestiones de cuidados, recursos, economía, preferencias y futuro antes de que aparezca una crisis.

10. Preserve la historia compartida. Relatos, fotografías, canciones y objetos significativos ayudan a sostener la continuidad biográfica de la persona y de la familia.

11. No se juzgue por seguir viviendo. Descansar, reír, salir o mantener proyectos propios no constituye abandono. El autocuidado también forma parte del cuidado.

12. Solicite apoyo profesional cuando sea necesario. La culpa persistente, la desesperanza, el aislamiento, el agotamiento extremo o el deterioro importante del funcionamiento cotidiano justifican buscar ayuda especializada.

Bibliografía

- Boss, P. (1999). *Ambiguous loss: Learning to live with unresolved grief*. Harvard University Press.
- Caceres, B. A., Frank, M. O., Jun, J., Martelly, M. T., Sadarangani, T., & de Sales, P. C. (2016). Family caregivers of patients with frontotemporal dementia: An integrative review. *International Journal of Nursing Studies*, 55, 71-84. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2015.10.016>
- Dehpour, T., & Koffman, J. (2023). Assessment of anticipatory grief in informal caregivers of dependants with dementia: A systematic review. *Aging & Mental Health*, 27(1), 110-123. <https://doi.org/10.1080/13607863.2022.2032599>
- Fisher, L., Munsterman, E., Rajpal, N., Rhodes, E., Hodgson, N., Hirschman, K. B., & Massimo, L. (2025). Caregiving in the face of empathy loss in frontotemporal dementia: An integrative review. *Aging & Mental Health*, 29(2), 201-211. <https://doi.org/10.1080/13607863.2024.2390603>
- González Fernández, J., & Nevado Rey, M. (2020). *El duelo: Crecer en la pérdida*. RBA Libros.
- Nevado Rey, M. (2011). Buen trato. En la relación con mi familia. En M. P. Gómez Martín & P. Díaz Veiga (Coords.), *Guía práctica para favorecer el buen trato a las personas mayores* (pp. 25-30). Sociedad Española de Geriatría y Gerontología.
- Nevado Rey, M. (2021). Sensibilización en el buen trato/mal trato en residencias para personas mayores. En G. Pérez-Rojo & J. López (Eds.), *Promoción del buen trato a personas mayores en instituciones*. Dykinson.
- Nevado Rey, M., & González Fernández, J. (2017). *Acompañar en el duelo: De la ausencia de significado al significado de la ausencia* (2.ª ed.). Desclée de Brouwer.
- Neimeyer, R. A. (2002). *Aprender de la pérdida: Una guía para afrontar el duelo*. Paidós.
- Ng, Y. H., Jiao, K., Suen, M. H. P., Wang, J., & Chow, A. Y. M. (2025). The role of the social environment on dementia caregivers' pre-death grief: A mixed-methods systematic review. *Death Studies*, 49(4), 359-378. <https://doi.org/10.1080/07481187.2024.2329755>
- Tan, Y. L., Lo, Y. K. J., & Ho, C. S. H. (2024). Psychological and social impacts of frontotemporal dementia on caregivers and family members: A systematic review. *General Hospital Psychiatry*, 86, 33-49. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2023.11.011>
- Tookey, S. A., Greaves, C. V., Rohrer, J. D., & Stott, J. (2021). Specific support needs and experiences of carers of people with frontotemporal dementia: A systematic review. *Dementia*, 20(8), 3032-3054. <https://doi.org/10.1177/14713012211022982>
- Wangliu, Y.-Q., & Che, R.-P. (2025). A systematic review of coping and pre-death grief among dementia family caregivers. *Palliative & Supportive Care*, 23, e86. <https://doi.org/10.1017/S1478951525000082>
- Worden, J. W. (2013). *El tratamiento del duelo: Asesoramiento psicológico y terapia* (4.ª ed.). Paidós.



10

En primera persona

Sofía, Ana, Feli, Javier, Andrea

Entrevistas y transcripción de Miguel Ángel Bustamante

Este libro no estaría completo si no recogiésemos el testimonio de los cuidadores principales de pacientes con DFT. Cada apartado se corresponde con una entrevista personal en la que, en algunos casos y siempre conforme a sus deseos, se han cambiado los nombres tanto del cuidador (entrevistado) como del paciente, por motivos de privacidad. El contenido de las conversaciones se atiene estrictamente a las manifestaciones de los protagonistas, con pequeñas modificaciones formales para adaptarlas a un estilo escrito.

Lo que sigue son vuestros testimonios: Sofía, Ana, Feli, Javier y Andrea (vosotros sabéis quienes sois).

Muchas gracias por vuestra generosidad compartiendo sentimientos y experiencias, estamos seguros de que serán de gran ayuda para los lectores de estas líneas.

Es una putada que te toque esto, pero piensa siempre en positivo

Sofía, mujer de Ramón

– Hola Sofía, muchas gracias por compartir tus vivencias en esta entrevista, lo primero que me gustaría preguntarte es ¿cuál fue el primer cambio sutil en el comportamiento, personalidad o forma de hablar de Ramón, que te hizo pensar que algo estaba cambiando?

Pues empecé a notarlo raro, él había sido una persona muy disciplinada, tomaba la medicación fenomenal, era muy deportista, se iba de caza, tenía su peña de amigos, pero empezó a llamarme la atención su uso del lenguaje. Muchas veces, en lugar de nombrar algo, daba rodeos. Decía, por ejemplo, bichito para las cosas muy pequeñas, o a la nieta, en lugar de decir su nombre decía nenuca, siempre intentando buscar subterfugios para nombrar eso que parecía no poder nombrar. Y así, poco a poco empezó. Creo que lo más llamativo fue eso.

Mi marido es un enfermo crónico por otra patología, medicado desde que tenía 50 años, y en aquel momento pensé que bueno, que sería un poco cosa de la edad y la medicación y al principio no le di mayor importancia. Pero progresivamente fueron cambiando más cosas, por ejemplo, cuando escribía algo le notaba faltas de ortografía, algo que jamás había ocurrido y cuando le intentaba corregir lo negaba vehementemente o incluso se enfadaba. Ahí aparecieron los cambios de conducta. Es en ese momento cuando comencé a pensar que no era él, porque había sido muy escrupuloso para todas esas cosas y ahora parecían o no importarle o las negaba y eso me llamó mucho la atención.

Entonces, bueno, lo comenté con mi hija y ella me confirmó que sí, que ella también había notado algo diferente, incluso me contó que al ir al supermercado llevaba una hojita de papel con la lista de lo que yo le había pedido comprar, algo que él nunca me contó y nunca había hecho, siempre lo llevaba todo en la cabeza. Pensándolo bien creo que

no era realmente consciente de que no estaba bien. Desde entonces, en octubre del 2023, esas conductas comenzaron a repetirse.

– Entiendo, además, el camino hasta ponerle nombre a la DFT puede ser largo y con diagnósticos más o menos precisos. ¿Cómo fue vuestro caso hasta el diagnóstico definitivo?

Es una enfermedad muy invisible sobre todo al principio porque como decíamos, es muy fácil achacarlo a la edad o a otras dolencias y se confunde todo. Pero bueno. Él iba a los controles regulares de su enfermedad crónica y en uno de ellos se lo comenté a su médico y le pidió un TAC cerebral. Como estaba habituado a ese tipo de pruebas no fue nada extraño para él, pero el resultado del TAC, que buscaba patologías de su enfermedad crónica, no dio resultados en esa dirección. Pero yo no estaba tranquila y como seguía notándole raro quise que le viera un neurólogo. Una vez que vio su TAC nos dijo que observaba una atrofia bilateral importante e inició un estudio neurológico completo del que salió su diagnóstico.

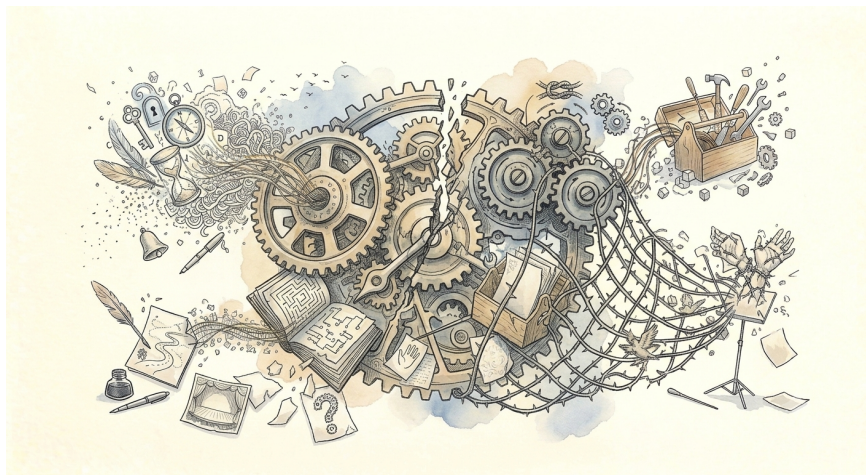
– Pudisteis obtener además del diagnóstico, el pronóstico. ¿Sientes que te informaron correctamente del proceso y progreso de la enfermedad?

Sí, de hecho, el neurólogo nos informó de todo y nos sentimos muy bien informados, aunque en ese sentido, a veces he pensado que fue demasiada información y que incluso hubiera preferido no haber tenido tanta. Porque claro, una cosa es la parte técnica y otra la emocional y personal. Es en la emocional en la que te dices bueno, esto ya lo iré viendo cuando llegue, ya no quiero que me cuenten más. Dios, porque es demasiado proyectar al futuro y yo prefiero centrarme en el día a día, rogando porque al menos se mantenga como está, que coma, que duerma bien, que pueda caminar, aunque sea con ayuda...

– Antes comentabas que le notabas raro, esa alerta que detectas en los cambios conductuales o la pérdida del filtro social o los cambios en la personalidad son frecuentes en pacientes que sufren DFT. ¿Cómo ha sido en el caso de Ramón?

Lo más llamativo de todo fue la pérdida de vocabulario, porque a veces, en una conversación, si no le salía la palabra, pues salía por peteneras y tenías que decirle que sí, porque si no se enfadaba muchísimo. Vamos, una cosa muy llamativa de él es que no se le puede llevar la contraria. No le puedes confrontar porque entonces no harías nada, solamente

discutir, y entonces tienes un doble sufrimiento. Se pasa muy mal en el doble sufrimiento.



Luego empezó la pérdida de memoria, especialmente la reciente, hasta el punto de que ahora mismo recuerda mucho mejor el pasado remoto que el reciente, y de la memoria inmediata, pues yo creo que no queda nada. Todo se convierte en un duelo prolongado. Desde el inicio del diagnóstico vas viendo el día a día y es un machaque constante, un duelo que nunca acaba.

– Sí, hay quien habla de ese duelo describiéndolo como el dolor que se siente al permanecer con alguien que a la vez ya no es ese alguien. ¿Te sientes reflejada en ese duelo?

Sí, sí, claro, es lo que te digo, es como un duelo prolongado, de la persona que era y ahora lo que ves, claro, ya no está y pienso que cuando muera, pues será también una mezcla de liberación y menor sufrimiento. O sea, que con todo lo que se ha ido sufriendo previamente desde el punto de vista emocional, pues que después lo llevarás mejor, por lo menos eso me sirve un poco como de consuelo.

– Claro, no hay una forma única de duelo ni de cómo procesarlo. Me gustaría preguntarte ahora por ti, por el cuidador. Las enfermedades de larga duración ponen al límite nuestra propia salud física y mental.

¿Cómo llevas tú esta situación? ¿Cuentas o has contado con ayuda externa?

Claro, al final pedí ayuda externa. Llamé a una empresa de estas de cuidadores y tal, y bueno, yo esperaba una persona que hiciese labores del hogar y que pudiese salir a pasear con él un ratito por las mañanas mientras yo hacía otras labores, ir a comprar o resolver asuntos. Además, él debía de aceptarlo, que ya te digo que por ejemplo el aseo no lo acepta. Pero lo que me encontré fue una persona que por función tenía únicamente estar con él, pero bueno, sin hacer nada concreto: le podía ayudar a levantarse del sillón o traerle un vaso de agua o conversar... pero no tenía ninguna tarea que hacer durante la mañana. Entonces me dije oye, para esto ya lo hago yo y de mil amores, o sea, que para hacer eso, pues no. Así que ahora tengo una persona para las labores del hogar y que al menos parece que empatiza con él y es difícil, porque una de las cosas que primero perdió fue la empatía. Recuerdo que sus amigos le llamaban al principio y luego me preguntaban qué le ocurría que no quería contestarles. No quería hablar con nadie, o se enfadaba y decía ...pues que les den por ... algo que jamás le había oído decir antes, era y es como si de alguna forma inconsciente no quisiera que le vieran en esa situación. Con el tiempo ha ido perdiendo el contacto con todos.

Ahora no hace nada solo, pero bueno, por lo menos yo le enjabono y él se lava los pies y tal, se enjuaga con mi ayuda y eso pues ayuda y te vas conformando con lo poco que vas viendo, porque cuando se enfada y te confronta, yo, confrontación cero. En esos casos me toca llamar a mi hija porque con ella o con los nietos cambia, y todo parece perfecto, a todo lo que te decía que no, con ellos de repente lo acepta sin problema. Porque otra cosa que no se puede es planificar; con él hay que hacerlo todo con muchísimo tiempo porque en cualquier momento se enroca con algo y hay que darle su tiempo, dejarlo y al cabo de un rato volver a intentarlo, vamos que si necesitas dos horas para salir de casa, mejor piensa en tres.

– Por lo que me cuentas, la validación emocional la tienes bien trabajada.

Sí, claro, pero eso ha sido a lo largo de dos o tres años, que vas aprendiendo y te vas adaptando, no queda otra. Y luego el problema

que tengo, que no hay forma de que esté con otra persona que no sea mi hija o mis nietos. Me cuestiona dónde voy, me dice que no le deje...

A veces, cuando no consigo que me haga caso con la medicación hago un poco de psicodrama y le digo “¡Ay Ramón, me tienes agotada! Y él, a veces, pues empieza a llorar o me acaricia y me dice “sí nena, lo entiendo” pero generalmente sigue sin hacerme caso. Últimamente, después de estos berrinches se queda muy apático, tiende a quedarse dormido si no lo estimulas mucho.

– Por cómo lo describes me parece un proceso de desconexión. ¿Cómo te sientes ante esa desconexión vital, que imagino tendrá una parte de desconexión cognitiva por tu parte también?

Sí, claro, inevitablemente, nos vamos alejando a pesar del vínculo emocional que no se pierde después de 50 años juntos, pero claro, a nivel intelectual te alejas, lógicamente. Lo que pasa es que luego recuerdas lo que fue y te emociona verle así. Además, por mi profesión he visto muchas situaciones vitales complicadas y eso te hace relativizar, incluido el que haya tenido varias enfermedades complejas desde los 50 años y ha llegado a los setenta y tantos. Ahora nos ha tocado esto, pero hemos tenido un ciclo vital intenso, largo y de alguna forma, completo, así que te ayuda a aceptarlo.

– Muchas gracias por tu testimonio. Para finalizar me gustaría pedirte unas palabras para el familiar de una persona que esté comenzando el proceso de diagnóstico de DFT, qué consejo le darías.

Pues que se prepare porque esto siempre va de emociones. O sea, que es una mochila pesada, pero que es la que es. Y desde el punto de vista práctico que se adapte, que es un cambio vital para el entorno y que hay que saber ser flexibles, que si un día se empeñan en no lavarse la cabeza, por ejemplo, puedes dejarlo y probar al día siguiente. Ir aprendiendo en el día a día.

Aunque ahora la vida es diferente y triste, hay que buscar la felicidad

Ana, mujer de Pedro

– Hola Ana, muchas gracias por compartir tus vivencias en esta entrevista, lo primero que me gustaría preguntarte es ¿cuál fue el primer cambio sutil en el comportamiento, personalidad o forma de hablar de Pedro? ¿qué te hizo pensar que algo estaba cambiando?

Empecé a notar que no era la misma persona con la que yo había convivido 45 años. Le había cambiado el carácter, lo sentía como más agresivo y hacía cosas extrañas que no había hecho en la vida.

Fue justo en la pandemia, cuando mis hijos decidieron venirse a vivir con nosotros durante el confinamiento y yo veía que les contestaba de forma rara, que todo le sentaba mal, la tele, la comida, todo. Con lo dicharachero y amable que había sido siempre, ya ves tú, comercial toda la vida. A pesar de que había sufrido un ictus unos años atrás, él había normalizado su vida y había seguido trabajando, saliendo, conduciendo, vamos prácticamente normal; pero justo antes de la pandemia ya empezaba a demandar mi ayuda para tareas aparentemente sencillas y para las que siempre se había apañado o directamente que organizaba él, como los viajes. Y yo, pues no veía un problema, le ayudaba y así, poco a poco, fue perdiendo autonomía y yo aumentando progresivamente la ayuda.

De hecho, fíjate tú, hoy me decía al vestirse que él se había elegido su ropa siempre, cuando era yo la que le hacía la maleta para toda la semana cuando salía de viaje. Porque siempre fue muy despistado, madre mía, cuantas anécdotas de despistes: dejándose cosas, pagando más de lo debido, intercambiando las maletas en el viaje, etc., Ahora pienso si en realidad su enfermedad no vendrá de lejos, como algo que siempre estuvo ahí, pero que no se manifestaba de la misma forma. Pero claro, cada uno en ese momento estaba centrado en atender la vida diaria, la casa, los hijos, el trabajo y no te centras en estas cosas.

– Claro, claro, y tampoco es fácil relacionarlo. Pero en algún momento recibisteis el diagnóstico. ¿Cómo fue vuestro caso hasta el diagnóstico definitivo?

Bueno, él en realidad no ha recibido un diagnóstico médico de DFT. Pedro es una persona que ha sufrido varias enfermedades graves a lo largo de los años, tuvo hepatitis C, está operado de la espalda, operado de una hernia inguinal, y, para que veas cómo era su carácter, al día siguiente de la operación y con la herida por cerrar (que le dijeron que guardase 7 días de reposo absoluto) se empeñó en ir a la fiesta de unos amigos y yo creo que fue el que más bailó de todos los invitados, porque eso sí, tiene una fortaleza increíble. Bueno, el caso es que en el 2013 y estando de viaje en Marbella le dio un fuerte dolor de cabeza que yo veía que no era normal, además, en un momento dado mira el periódico y me dice, que por qué se lo he traído en inglés (cuando era un periódico nacional) así que me lo llevé a urgencias. Después de hacerle pruebas concluyeron que estaba sufriendo un ictus vascular, una hemorragia en la zona occipital izquierda del cerebro, del tamaño de una mandarina. Después de sopesarlo mucho, los médicos decidieron no intervenirle para reducir la presión de la hemorragia, por lo que el pronóstico de la UCI era que podría entrar en coma en cualquier momento. Pero no, se sobrepuso hasta el punto de que era casi un incordio en la unidad porque no dejaba de hablar, de preguntar, de hacer bromas, así que lo trasladaron a planta y le dejaron ingresado 12 o 15 días. En ese tiempo yo iba haciéndole sumar, leer, cosas así, y él iba recuperándose poco a poco. Pero claro, en el seguimiento todos estos años en casa han ido viendo que aparecen otros síntomas que no tienen que ver con el ictus: no reconoce objetos (pero siempre se excusa con que no lo ve porque tiene pérdida de visión periférica, o que él no sabe de eso, etc.) o tiene una alta desinhibición sexual (y eso que la medicación actual ha mejorado ese aspecto un poco). Así pues, sin diagnóstico DFT, pero ya ves los síntomas.

– Si, algunos síntomas son muy característicos del DFT. ¿Cómo vives tú esa pérdida de filtros y/o los cambios en su personalidad?

Bueno, él ha sido siempre muy cariñoso y cercano; eso, en general, lo conserva, siempre está diciendo “cuanto te quiero”, te da dos besos, te dice “qué haría yo si tú me faltases”. Pero en el plano sexual se ha vuelto muy, muy demandante, hoy mismo me decía “no me das nada de cuartelillo y claro, me voy a tener que buscar un apaño por ahí”.

– ¡Vaya! ¿Cómo reaccionas en estas situaciones?

Bueno, he aprendido a minimizarlo y a llevarlo, por ejemplo, hoy le he dicho que si todo iba bien ya lo negociaríamos por la noche. Que luego por la noche se queda dormido, yo creo que por la medicación, y al día siguiente me vuelve a preguntar y le digo que ya hicimos el amor la noche pasada y él, pues se pone contento y me dice “sí, ¿verdad? claro, por eso he dormido tan bien hoy”. Además, es muy demandante de estímulos, como me calle 10 minutos haciendo algo o escuchando la radio ya me está diciendo que no le hago caso, que me aburro con él y entonces me dice que si yo le llego a aburrir que se lo diga, que él hace el petate y se busca la vida. ¡Madre mía! si el pobre no sabe ni dónde está el baño en casa, que me pregunta todos los días dónde está.

– *Es comprensible, ese recuerdo constante debe ser muy duro. Me gustaría preguntar por su anosognosia, su consciencia de la enfermedad y cómo llevas tú la validación emocional que puede acompañarla en los momentos de conflicto.*

En general él atribuye los fallos que comete al ictus y a su problema con la visión, o te dice que de eso él nunca ha sabido nada, pero no creo que sea plenamente consciente de sus síntomas. Como está tan desorientado a veces confunde la pasta de dientes con la espuma de afeitarse, por ejemplo, o hace pis fuera del baño, y yo le voy reforzando cuando lo hace bien o le corrijo cuando no ha ido bien y en general no se enfada, pero te dice que él no ha sido, que has sido tú y entonces me da malas contestaciones. Yo intento no discutir y llevarlo bien, pero soy humana y desgasta mucho. Además, últimamente ha empezado a tener alucinaciones visuales y ve gente en casa o en el garaje o me dice que hay alguien tumbado en la cama, y yo, pues a veces le digo que sí, que le invite a cenar que he hecho gazpacho. Las alucinaciones tampoco parecen de la DFT, yo creo que tiene una especie de cóctel de cosas que al final da lo mismo, lo que sea vas a tener que afrontarlo y convivir con ello, con lo que venga.

Hoy se estaba poniendo los zapatos y se ha puesto un mocasín en un pie y una zapatilla de piscina en el otro, cuando se lo he dicho no ha protestado porque él notaba algo raro, se ha ido a cambiar y ha vuelto igual. Yo tampoco sé si es el problema de visión porque a veces, estando con mi hija, llama al nieto dirigiéndose al vacío y es muy, muy triste vivir eso y pensar que la cosa no va a ir a mejor.



Él se ve a sí mismo bien, se reconoce como capaz, cree que puede tener una conversación o que sale y habla con amigos, vecinos o familia, pero claro, él que ha sido un monopolizador de conversaciones porque era hipersociable, ahora se queda callado porque no puede seguir esas mismas conversaciones.

– *Entiendo, precisamente en ese plano, los amigos y familiares me gustaría preguntarte por tu experiencia. La DFT es una enfermedad bastante invisible para quienes conviven con ella. ¿Cuál ha sido tu experiencia? ¿Te has sentido comprendida y arropada por la familia y el entorno?*

Bueno, depende, tenemos dos hijos y ellos sí que me entienden y lo viven, porque a veces me dicen, cuando se empeña en hacer cosas solo, que le deje, que ya nos llamarán si se pierde, pero claro, yo no me siento bien con eso tampoco. Pero en el entorno no es lo mismo porque está super desorientado, espacial y temporalmente. De hecho, ya varias veces se ha perdido dentro de la comunidad de vecinos, sin saber encontrar el portal de casa. No puede ir solo a ningún sitio, y eso también me incomoda, porque la gente te pregunta y se compadece de ti, y lo expresan constantemente y eso no me gusta, me hace sentir mal, me recuerda y me recuerdan constantemente quién fue Pedro y quién es ahora. Tanto es así que me estoy planteando cambiarme de casa, también por la accesibilidad y la posibilidad de contar con más ayuda para el día a día. Bueno, es algo que tengo en mente.

Otras veces se generan situaciones complicadas con extraños, porque si le pides que te diga una palabra que empiece por C lo primero que le sale es un taco y claro, en público no puede ser, y es que, en apariencia, la gente no ve que tenga ningún problema.

– Claro, es complicado. En enfermedades como esta de largo recorrido se pone a prueba nuestra salud física y mental. ¿Cómo lo llevas tú, has pedido ayuda externa?

Pues como te decía, un poco lo de mudarme es también por contar con una persona que vive cerca de la otra casa, que le conoce y que él se lleva más o menos bien con ella, y así podría contar con su ayuda para que se quede a ratos con él, porque es 24/7 y yo también necesito ratos de desconectar o hacer cosas, o de que me ayuden a mí. Pero es complicado con personas desconocidas, lleva muy mal eso, me dice que le deje solo, que él puede quedarse solo, vamos, complicado. Así que sí, me estoy pensando lo del cambio porque yo necesito ayuda también.

– Mil gracias, Ana, por compartir tu vivencia. Para finalizar me gustaría pedirte unas palabras para el familiar de una persona que esté empezando a enfrentarse a esta enfermedad.

Pues lo primero que le diría es que diagnostiquen cuanto antes y que acudan a los expertos para que les ayuden lo antes posible. Y desde el plano personal, pues, que compartan el mayor tiempo posible con ellos porque no sabes cuanto va a durar esto. Aunque es verdad que a veces te saturas y necesitas un momento para ti, y aunque ya no sea la misma persona con la que conviviste tantos años, yo quiero que sea feliz, acompañarle, darle cariño y no tirar la toalla.

No busques el porqué, abraza a los tuyos, deja que la adversidad os haga más fuertes juntos

Feli, Javier y Andrea mujer e hijos de Javier

– Hola a los tres, muchas gracias por compartir vuestras vivencias en esta entrevista. Lo primero que me gustaría preguntaros es por el primer cambio sutil en el comportamiento, personalidad o forma de hablar de Javier, ¿qué os hizo pensar que algo estaba cambiando?

Todo empezó a cambiar después de la pandemia. En ese periodo no salió de casa para absolutamente nada. Él siempre había sido una persona silenciosa e introvertida, no muy dada a expresar sus emociones. Al reincorporarse al trabajo en la fábrica yo creo que se sintió abrumado por la gente, algunos me comentaron que a veces se quedaba como “en blanco” en la línea de montaje. Dejó de hablar con los compañeros y eso que él como sindicalista y presidente del comité de empresa, se relacionaba mucho, les daba charlas, reuniones... Además, un compañero y amigo suyo nos comentó que “hacía cosas raras conduciendo”. Después empezaron a faltarle las palabras, simplemente no sabía decirlas, por ejemplo, en vez de pedirte un bolígrafo te pedía “eso para escribir”.

Otro detonante que nos alertó muchísimo fue cuando no quiso salir a la calle. Al principio no explicaba mucho el porqué, pero luego descubrimos que estaba sufriendo alucinaciones de seres muy pequeños que le perseguían y a eso se unía la creciente dificultad en el habla que fue aislándolo progresivamente. Esas fueron las señales de alerta, y como tampoco sabíamos muy bien a dónde acudir pues, buscamos un logopeda para ver si se podía resolver el problema del habla y a partir de ahí empezó el laberinto de especialistas.

– Precisamente quería preguntaros por el diagnóstico. En ocasiones, el camino hasta ponerle nombre a la DFT puede ser largo y con diagnósticos más o menos precisos. ¿Cómo fue vuestro caso hasta el diagnóstico definitivo?

Pues fue un proceso muy caótico. La cita con el neurólogo nos la cambiaron varias veces y se iba retrasando. Cuando por fin le atendieron se centraron en un cuadro de principio de Alzheimer y venga pruebas e historia clínica para encontrar esa demencia. Además, le derivaron a psiquiatría por las alucinaciones, la medicación le dejó KO y empezó a sufrir un montón de efectos secundarios (dejó de dormir, por ejemplo). Decidimos entonces buscar un psiquiatra y un neurólogo particular y en cuanto este último le vio nos dijo que sufría DFT porque tenía bastante experiencia en este tipo de trastorno. Pero claro, el tiempo había ido pasando y la situación había empeorado, de hecho, el neurólogo nos dijo que en el caso de mi padre iba muy rápido, lo que en otros pacientes se desarrollaba en meses, en el caso de mi padre eran semanas. También fue muy claro con el pronóstico, nos dijo literalmente que iba a ser como descender al infierno y permanecer en él. Por desgracia no se equivocó en nada.

– Me gustaría preguntaros por algunos de los síntomas característicos de la DFT, como el cambio en la personalidad o la pérdida del filtro social y los problemas conductuales. ¿Ha sido el caso de Javier?

No particularmente. Lo que él sufrió y que fue otro detonante en el progreso de su enfermedad fue la agresividad. Se volvió muy agresivo, e igual que dejó de salir a la calle en un momento de su enfermedad, luego no podía permanecer en casa. El problema de la agresividad fue un antes y un después para que nosotros tomásemos decisiones drásticas, porque una vez cogió un cuchillo y nos asustó que pudiese hacer algo a nuestra madre. Además, yo (Javier) que le duplico en estatura y complexión no era capaz de hacerme con él cuando se empeñaba en ir a la calle. Pero claro, ¿a dónde acudes? En geriatría nos decían que no era un paciente geriátrico porque tenía 61 años y en psiquiatría nos decían que no era un caso psiquiátrico sino neurológico. Buscamos un centro psicogeriátrico pero en Burgos, donde residimos, fue misión imposible. Estuvimos a punto de ingresarlo en Palencia, con el problema que suponía la distancia.

Otro síntoma que tuvo cuando salía a la calle es que se obsesionaba con cosas. Tuvo una época en la que se obsesionó con acumular pinzas para tender la ropa y nos llenó la casa de pinzas; en otro momento le dio por las nueces y salía con el perro y volvía con bolsas y bolsas de nueces. Con lo metódico y perfeccionista que era él y ahora no tenía



medida para las cosas. También le dio por los bizcochos de chocolate, los comía por paquetes.

– Y en estas circunstancias, ¿ha sido consciente de su enfermedad, o se consideraba a sí mismo sano? Os lo pregunto porque un síntoma característico en la DFT es la anosognosia, la falta de consciencia de su enfermedad.

Bueno, no lo sabemos exactamente; es verdad que cuando le decías que no hiciese algo o que se tranquilizase, a veces te miraba como pensando “por qué me dices eso si yo estoy tranquilo” pero sus dificultades para hablar tampoco nos permitían confirmar todo esto especialmente. De todas formas, incluso ahora que tampoco habla, yo creo que se comunica con la mirada, y a veces sientes que te está expresando que es consciente de su estado.

Además, en este tiempo han pasado todo tipo de cosas, claro, incluido que casi fallece por otro problema: una obstrucción intestinal grave y posteriormente una neumonía por aspiración. Estuvo muy mal, desahuciado, y en esas miradas a veces sentíamos que no quería seguir luchando, así que nosotros hicimos piña y respetamos esa mirada, permanecimos junto a él todo el tiempo, acompañándole. En ese tiempo nos unimos aún más como familia y nos preparábamos para lo que ocurriese, pero junto a él. Lo que ocurrió es que mejoró, empezó a querer comer, pero no los purés y espesantes con los que llevaba un tiempo, lo que quería era tortilla de patata, y así, a base de tortilla de patata fue saliendo de aquella. Hemos llegado a pensar que él, al vernos

allí, juntos, acompañándole, fue quien decidió no abandonarse y luchó por su vida. Puede ser una ilusión, pero lo sentimos así.

Se me ocurre otro ejemplo, a mi padre siempre le gustó el fútbol, jugó y hasta entrenó algún equipo, y una vez, al comienzo de la enfermedad, que no podía parar quieto, le llevamos a ver un partido y no se movió en los 90 minutos que duró. O ahora, con el mundial de fútbol, se queda mirando la televisión y no se desconecta tanto. Es como si ahí, en algún lugar todavía estuviesen partes de él.

– *Claro. Dese luego esta es una enfermedad que pone a prueba a los cuidadores principales de forma muy especial. ¿Habéis sentido la necesidad y/o habéis pedido ayuda en todo este tiempo?*

Sí, con el tiempo hemos ido pidiendo ayuda, cada uno con su estilo, ayuda psicológica fundamentalmente. Yo (Feli) llegué a sufrir un ataque de ansiedad, y fue hablando con mis hijos, porque yo les ocultaba como me sentía, que al final busqué ayuda para mí, porque no podía más.

En mi caso fue distinto (Andrea), yo ya estaba en terapia por otros temas, además en esa época me diagnosticaron un tumor y con toda esa “bola” me puse en modo salir, en crecerme ante la adversidad, con ayuda sí, pero centrándome en lo de mi padre y dejando que del resto de temas se ocupasen los profesionales y de alguna forma esa confianza me ayudó. Al final, es verdad que ese hacer, hacer, tuvo una contrapartida y acabé con depresión, pero bueno, nuevamente con ayuda saliendo poco a poco.

Yo no busqué ayuda profesional (Javier), con la ayuda de mi pareja y mi modo de ver las cosas tiré para adelante. Con el tiempo he pensado que quizá me equivoqué, que esa actitud de no mostrarme vulnerable, no mostrar emociones, pensar que era un tema de resistir y demás, puede que me haya dejado unas cicatrices profundas que tendré que sanar, porque, por ejemplo, a día de hoy, me cuesta mucho ir a ver a mi padre, lo llevo muy mal y cada vez que voy vuelvo destrozado. No dejo de preguntarme porqué, porqué le ha ocurrido esto...

– *¿Y el entorno? ¿Cómo ha sido la reacción del entorno próximo, amigos, vecinos, compañeros de trabajo, etc.?*

Muy buena, yo diría que excepcional. Ya hemos comentado que hicimos una piña y nos unimos mucho entre nosotros, pero la gente respondió muy bien también. Sus amigos comprendieron enseguida y ayudaban normalizando la situación, en general todos, la verdad, y eso

nos ayudaba a nosotros también, porque iban a pasear con él cuando estaba mejor, o intentaban llevarlo a pescar o al campo, mientras pudo, al final claro no podía ser, pero sí, en general hubo una muy buena respuesta del entorno cercano.

– Muchísimas gracias por vuestro sentido y sincero testimonio. Para finalizar me gustaría pedir os unas palabras. ¿Qué le diríais a esos familiares que se enfrentan a los primeros momentos de esta enfermedad?

Yo lo tengo clarísimo (Andrea), que no se aísen, que pregunten, que busquen ayuda, que los profesionales están ahí y que, afortunadamente, cada día hay menos estigma con la salud mental. También que se apoyen, si pueden, en personas como nosotros que lo hemos vivido, aunque sería maravilloso que hubiese más asociaciones y grupos a los que poder acudir fácilmente. Y también que no normalicen los cambios y los atribuyan a la edad o a situaciones muy concretas, que acudan pronto a los especialistas actualizados, que no teman ir al médico o a un diagnóstico, eso puede ser mucho peor.

Sí, claro (Javier), buscar ayuda, porque te das cuenta de que si una persona como Bruce Willis, con la capacidad, dinero y medios que puede tener a su alcance, no puede evitar pasar por esta situación, buscando ayuda te queda la sensación de que has hecho lo posible, lo que estaba en tu mano para ayudar a tu padre.

Cariño (Feli), mucho cariño, con toda tu tristeza, pero seguir dándoles todo el cariño posible.



11

La DFT a futuro

Este capítulo aborda aspectos orientados a los profesionales, y por tanto, empleará un lenguaje técnico que puede aumentar la dificultad para familiares y cuidadores. No obstante, animamos a su lectura puesto que pese a ello, creemos que aporta una valiosa información para comprender los últimos avances y el futuro de esta enfermedad.

Juliana Muñoz Hernández

La demencia frontotemporal constituye, como hemos visto, un grupo heterogéneo de enfermedades neurodegenerativas desde el punto de vista clínico, genético y neuropatológico. Bajo manifestaciones clínicas similares pueden existir mecanismos moleculares diferentes, relacionados principalmente con tau, TDP-43 y, con menor frecuencia FUS. Esta heterogeneidad dificulta establecer una correspondencia directa entre el síndrome clínico y la proteinopatía responsable, constituyendo uno de los principales retos para el desarrollo de tratamientos modificadores de la enfermedad.

Los avances en genética, biomarcadores y neuroimagen molecular están favoreciendo la transición desde un modelo fundamentalmente clínico-sindrómico hacia otro progresivamente biológico. La medicina de precisión pretende integrar esta información para:

- Mejorar el diagnóstico en fases tempranas.
- Identificar subgrupos biológicamente más homogéneos.

- Aproximarse al mecanismo molecular responsable.
- Desarrollar intervenciones dirigidas a dianas específicas.

Este cambio de paradigma es especialmente relevante en la DFT porque un fenotipo clínico similar no implica necesariamente una misma enfermedad molecular. En consecuencia, el tratamiento futuro probablemente no dependerá solo de los síntomas que presenta una persona, sino también del proceso biológico que los está causando.

Actualmente no existe ningún tratamiento modificador de la enfermedad aprobado para la DFT. No obstante, el avance en su caracterización biológica está permitiendo desarrollar estrategias terapéuticas cada vez más específicas.

Este capítulo ofrece una visión de los principales avances que previsiblemente configurarán el futuro del diagnóstico y tratamiento de la DFT: genética, biomarcadores, neuroimagen, terapias dirigidas a mecanismos moleculares, neuromodulación, tecnologías digitales e inteligencia artificial, atendiendo tanto a su potencial como a las limitaciones que todavía condicionan su aplicación clínica.

Avances en genética: comprender para anticipar

La genética ocupa una posición central en la medicina de precisión aplicada a la DFT. Los antecedentes familiares son relativamente frecuentes: en un estudio europeo reciente, el 35,6 % de los pacientes con síndromes asociados a degeneración lobar frontotemporal presentaba antecedentes familiares de demencia. Sin embargo, la presencia de estos antecedentes no significa necesariamente que exista una mutación genética hereditaria causante de la enfermedad. Las principales causas monogénicas de DFT se relacionan con alteraciones en C9orf72, GRN y MAPT, junto con otras mucho menos frecuentes. Los principales genes implicados son:

- **C9orf72.** Las expansiones hexanucleotídicas son especialmente relevantes en el continuo DFT-ELA y se relacionan fundamentalmente con patología TDP-43. Entre los mecanismos

implicados se encuentran la presencia de ARN anómalo y proteínas de repetición dipeptídica.

- **GRN.** Las variantes patogénicas producen haploinsuficiencia y reducción de progranulina (PGRN) y se vinculan predominantemente con patología TDP-43.
- **MAPT.** Sus mutaciones alteran la función y el metabolismo de tau y se asocian a patología FTLD-tau.

Esta relación entre genotipo y mecanismo molecular convierte las formas genéticas en un escenario especialmente favorable para desarrollar tratamientos dirigidos a dianas específicas.

De esta forma, la importancia de los portadores presintomáticos se evidencia mediante el estudio de personas portadoras de una variante patogénica que todavía no han desarrollado síntomas, permitiendo investigar qué ocurre antes de que la enfermedad se manifieste clínicamente. Un metaanálisis de 27 estudios encontró:

- Alteraciones ejecutivas en portadores presintomáticos de GRN.
- Dificultades en lenguaje, funciones ejecutivas y atención en C9orf72.
- Ausencia de diferencias significativas por dominios cognitivos respecto a los controles en portadores presintomáticos de MAPT.
- Estos resultados muestran que las trayectorias presintomáticas no son necesariamente iguales para las distintas alteraciones genéticas.

¿Qué puede aportar la genética al futuro de la DFT?

La información genética puede contribuir a:

- Identificar poblaciones de riesgo.
- Estudiar la transición entre la fase presintomática y la enfermedad manifiesta.
- Seleccionar participantes biológicamente definidos para ensayos clínicos.
- Desarrollar tratamientos dirigidos a mecanismos moleculares concretos.

Algunos ensayos comienzan ya a incorporar portadores presintomáticos, abriendo la posibilidad de estudiar intervenciones en

fases cada vez más tempranas. Conocer la presencia de una variante patogénica tiene implicaciones que trascienden al propio paciente. Por ello, el estudio genético y, especialmente, el análisis presintomático deben acompañarse de evaluación y asesoramiento genéticos, atendiendo a sus repercusiones clínicas, familiares y éticas.

Biomarcadores: hacia un diagnóstico temprano y preciso

Los biomarcadores constituyen uno de los pilares para avanzar hacia un diagnóstico biológico de la DFT. A diferencia de otras demencias la enfermedad de Alzheimer, en la DFT todavía no existe una combinación de biomarcadores en sangre o líquido cefalorraquídeo (LCR) que permita identificar de forma fiable todas sus variantes y determinar la proteinopatía subyacente. Sin embargo, algunos biomarcadores están adquiriendo un papel cada vez más relevante para apoyar el diagnóstico, estimar la progresión y seleccionar y monitorizar a los participantes en ensayos clínicos. Cada biomarcador nos aporta diferente información:

Neurofilamento de cadena ligera (NfL): Nos indica el daño y la progresión. El NfL se libera como consecuencia del daño neuroaxonal y puede medirse tanto en LCR como en sangre. Sus concentraciones se encuentran elevadas en la DFT y se relacionan con la intensidad de la neurodegeneración, la atrofia cerebral y el deterioro clínico.

Su principal limitación es que no es específico de la DFT: puede elevarse en distintas enfermedades neurológicas. Su utilidad reside especialmente en:

- Apoyar la diferenciación entre algunos cuadros de DFT y trastornos psiquiátricos primarios.
- Estimar la intensidad y progresión de la neurodegeneración.
- Monitorizar longitudinalmente la enfermedad.
- Actuar como biomarcador en ensayos clínicos.

En portadores presintomáticos de variantes en GRN, MAPT o C9orf72, el aumento del NfL puede preceder a la conversión hacia la fase

sintomática, lo que incrementa su interés para futuros ensayos preventivos o realizados en fases muy tempranas.

Progranulina (PGRN): Un biomarcador especialmente relevante en personas portadoras de variantes patogénicas en GRN. En las, las concentraciones de progranulina se encuentran marcadamente reducidas. Por ello, su determinación en sangre puede ayudar a identificar esta forma genética de DFT.

Además, la PGRN tiene otra utilidad especialmente importante para la medicina de precisión: permite comprobar si un tratamiento diseñado para restaurar los niveles de progranulina está actuando sobre su diana biológica.

Biomarcadores de Alzheimer: Fundamentalmente empleados en el diagnóstico diferencial. Los biomarcadores de β -amiloide y tau fosforilada tienen un papel diferente. En la DFT su principal utilidad no consiste en identificar una proteinopatía frontotemporal concreta, sino en detectar o descartar una posible enfermedad de Alzheimer subyacente o concomitante. Por ejemplo, la p-tau217 plasmática está mostrando utilidad para identificar copatología de Alzheimer en pacientes del espectro de la DFT.

Proteómica: Hacia perfiles de biomarcadores. Una de las líneas más prometedoras consiste en analizar simultáneamente un gran número de proteínas en lugar de buscar un único marcador. Hok-A-Hin et al. (2025) identificaron paneles proteicos en LCR capaces de diferenciar la DFT de controles y de la enfermedad de Alzheimer con elevada precisión. Sin embargo, la diferenciación fiable entre las dos principales proteinopatías de la degeneración lobar frontotemporal – FTLT-tau y FTLT-TDP– continúa siendo uno de los grandes retos pendientes.

¿Qué pueden aportar los biomarcadores al futuro de la DFT?

Probablemente no existirá un único biomarcador capaz de responder a todas las preguntas clínicas. El futuro se dirige hacia la combinación de diferentes fuentes de información: genética + biomarcadores en sangre/ LCR + neuroimagen + características clínicas.

Esta integración permitirá aproximarse progresivamente no solo a si existe neurodegeneración, sino también a qué mecanismo biológico la está produciendo, en qué fase se encuentra y cómo evoluciona.

Neuroimagen avanzada: del patrón de atrofia a la caracterización de redes cerebrales

La neuroimagen desempeña un papel fundamental en el diagnóstico de la DFT. Además de mostrar dónde se está produciendo el daño cerebral, las técnicas actuales permiten estudiar cambios estructurales y metabólicos asociados a los diferentes fenotipos clínicos. Su desarrollo futuro pretende avanzar hacia una caracterización cada vez más temprana y biológicamente precisa de la enfermedad. La aportación específica que realiza cada técnica es la siguiente:

Resonancia magnética (RM): Estructura y atrofia cerebral. La RM estructural permite identificar los patrones de atrofia frontal y temporal característicos de la DFT y contribuye al diagnóstico diferencial. Las técnicas cuantitativas permiten además medir cambios regionales y seguir la progresión de la atrofia a lo largo del tiempo.

Su interés futuro reside especialmente en la utilización de medidas automatizadas y análisis longitudinales que permitan detectar y cuantificar cambios cerebrales de forma cada vez más objetiva.

FDG-PET: Funcionamiento metabólico. El FDG-PET permite detectar áreas de hipometabolismo cerebral y puede mostrar alteraciones funcionales incluso cuando los cambios estructurales todavía son poco evidentes.

Resulta especialmente útil como complemento de la evaluación clínica y de la RM en casos diagnósticamente complejos y puede contribuir a diferenciar la DFT de otras enfermedades neurodegenerativas, especialmente la enfermedad de Alzheimer. No obstante, un patrón de hipometabolismo no identifica por sí mismo la proteína responsable de la enfermedad.

Tau-PET: Una herramienta todavía limitada en DFT. Los trazadores PET desarrollados para tau han demostrado especial utilidad en la enfermedad de Alzheimer. Su aplicación en las taupatías asociadas a DFT es más compleja, debido a las diferentes conformaciones que puede adoptar tau y a las limitaciones de afinidad y especificidad de los trazadores disponibles.

Por ello, actualmente el tau-PET resulta más útil para apoyar o descartar una posible patología de Alzheimer que para identificar de forma fiable una FTLD-tau.

TDP-43: El reto pendiente. Actualmente no existe un trazador PET validado para visualizar directamente la acumulación de TDP-43 en el cerebro humano. El desarrollo de un marcador de este tipo tendría una enorme relevancia, ya que permitiría aproximarse in vivo a una de las principales proteinopatías responsables de la DFT y facilitaría tanto la selección de pacientes como la evaluación de futuros tratamientos dirigidos específicamente a TDP-43.



¿Qué puede aportar la neuroimagen al futuro de la DFT?

El futuro probablemente no dependerá de una única técnica, sino de la integración de diferentes modalidades: RM estructural + imagen metabólica/molecular + biomarcadores + genética.

Esta aproximación multimodal podría permitir caracterizar mejor dónde se produce el daño, cómo está afectando al funcionamiento de las redes cerebrales y cuál puede ser el mecanismo molecular subyacente, además de proporcionar medidas objetivas de progresión para los ensayos clínicos.

Terapias dirigidas a mecanismos moleculares

El desarrollo de tratamientos modificadores de la enfermedad constituye uno de los principales objetivos de la investigación en DFT. Las formas genéticas ofrecen un escenario especialmente favorable, ya que permiten identificar con mayor precisión el mecanismo molecular sobre el que se pretende actuar.

Actualmente no existe ningún tratamiento modificador de la enfermedad aprobado para la DFT, por lo que las estrategias que se describen a continuación deben considerarse terapias en investigación.

GRN: recuperar la progranulina

Las variantes patogénicas en GRN provocan una reducción de progranulina (PGRN). Por ello, varias estrategias terapéuticas intentan restaurar sus niveles o aumentar su disponibilidad en el sistema nervioso.

Entre las aproximaciones investigadas se encuentran:

- Terapia génica: introducir una copia funcional de GRN para favorecer la producción de progranulina.
- Anticuerpos monoclonales: aumentar la disponibilidad de progranulina actuando sobre mecanismos que regulan su eliminación.

Los ensayos realizados hasta ahora han proporcionado una enseñanza especialmente importante. Tanto la terapia génica PR006 (LY3884963) como el anticuerpo monoclonal latozinemab (AL001) consiguieron aumentar los niveles de progranulina, demostrando que era posible

actuar sobre la diana biológica. Sin embargo, estos cambios no se tradujeron en un beneficio clínico convincente.

La idea última es que, conseguir que un tratamiento actúe sobre su diana molecular (target engagement) no significa necesariamente que consiga frenar la enfermedad. Este resultado refuerza la necesidad de valorar conjuntamente los cambios en el biomarcador, los indicadores de neurodegeneración y la evolución clínica del paciente.

C9orf72: reducir los productos tóxicos

La expansión patogénica de C9orf72 puede generar ARN anómalo y proteínas de repetición dipeptídica (DPR), además de relacionarse con alteraciones de TDP-43. Una de las estrategias investigadas consiste en utilizar oligonucleótidos antisentido (ASO) capaces de unirse al ARN y reducir determinados productos tóxicos derivados de la expansión.

Los primeros ensayos han mostrado las dificultades de esta aproximación. El desarrollo de BIIB078 se interrumpió después de que el ensayo no mostrara beneficio clínico ni reducción de los niveles de neurofilamentos.

Otras estrategias dirigidas a C9orf72 continúan en investigación, por lo que actualmente no existe una terapia dirigida a esta alteración genética con eficacia clínica demostrada.

En el proceso de investigación se ha constatado que reducir un producto molecular asociado a la mutación puede no ser suficiente si otros mecanismos patológicos como las alteraciones de TDP-43, la neuroinflamación o la neurodegeneración ya establecida continúan activos.

Tau y TDP-43: actuar sobre las proteínas patológicas

Tau

En las DFT asociadas a MAPT, las estrategias experimentales pretenden actuar sobre tau mediante diferentes mecanismos: reducir su producción, impedir o disminuir su agregación, favorecer su eliminación o utilizar inmunoterapia dirigida frente a determinadas formas patológicas.

La dificultad reside, entre otros factores, en que tau no adopta una única estructura molecular en todas las taupatías. Las diferentes mutaciones de MAPT pueden asociarse a conformaciones distintas de los filamentos de tau, lo que refuerza la necesidad de desarrollar tratamientos cada vez más específicos. Por el momento, estas estrategias no han demostrado eficacia clínica modificadora de la enfermedad en la DFT.

TDP-43

Constituye otra de las grandes dianas terapéuticas, pero su abordaje es especialmente complejo. Se investigan estrategias destinadas a reducir su agregación, favorecer los sistemas celulares de eliminación de proteínas anómalas y desarrollar inmunoterapias dirigidas contra formas patológicas de TDP-43.

Algunos anticuerpos experimentales han reducido la patología por TDP-43 y mostrado efectos neuroprotectores en modelos animales. También se han desarrollado estrategias de administración mediante vectores virales con resultados preclínicos prometedores.

Estos resultados proceden fundamentalmente de modelos experimentales y no demuestran todavía eficacia terapéutica en pacientes con DFT.

¿Qué pueden aportar los ensayos realizados al futuro de la DFT?

La medicina de precisión en DFT probablemente requerirá combinar cuatro elementos: identificar el mecanismo molecular → intervenir suficientemente pronto → demostrar que el tratamiento alcanza su diana → comprobar que realmente modifica la evolución clínica.

Los resultados obtenidos hasta ahora muestran que los dos últimos pasos no son equivalentes. Modificar un biomarcador no basta, el objetivo final es modificar la enfermedad.

Neuromodulación, terapias digitales e inteligencia artificial

Junto con las terapias dirigidas a mecanismos moleculares, se están desarrollando otras estrategias orientadas a mejorar síntomas, monitorizar la enfermedad y obtener medidas más sensibles de su evolución. Estas aproximaciones no constituyen actualmente tratamientos modificadores de la DFT, pero pueden complementar el abordaje clínico y la investigación.

Neuromodulación: actuar sobre las redes cerebrales

Las técnicas de estimulación cerebral no invasiva, principalmente la estimulación transcraneal por corriente directa (tDCS) y la estimulación magnética transcraneal repetitiva (rTMS), permiten modular la actividad de determinadas redes cerebrales.

Una revisión sistemática reciente de 27 estudios encontró resultados prometedores, especialmente sobre el lenguaje en las afasias progresivas primarias, mientras que los resultados en la variante conductual de la DFT son más heterogéneos.

Situación actual: los estudios incluyen muestras pequeñas, protocolos diferentes y seguimientos generalmente breves. Por ello, estas técnicas deben considerarse intervenciones en investigación, no tratamientos capaces de modificar la neurodegeneración.

Tecnologías digitales: medir la enfermedad en la vida cotidiana

Los dispositivos portátiles, teléfonos inteligentes y plataformas de evaluación remota permiten recoger información fuera de la consulta sobre aspectos como: actividad y movilidad, sueño, lenguaje, comportamiento y funcionamiento en las actividades cotidianas.

Estos biomarcadores digitales podrían complementar las evaluaciones clínicas tradicionales y facilitar un seguimiento más continuo de la enfermedad. Además, pueden resultar especialmente útiles en los

ensayos clínicos, al permitir detectar cambios que quizá no sean evidentes mediante evaluaciones realizadas puntualmente.

Inteligencia artificial: integrar información compleja

La inteligencia artificial y los métodos de aprendizaje automático ofrecen la posibilidad de analizar conjuntamente grandes cantidades de información procedente de genética, biomarcadores, neuroimagen, evaluación clínica y datos digitales.

Sus posibles aplicaciones incluyen: mejorar la clasificación diagnóstica, identificar subgrupos biológicos, estimar el riesgo de progresión y seleccionar participantes para ensayos clínicos.

Sin embargo, su utilidad dependerá de la calidad y representatividad de los datos utilizados. La estandarización, reproducibilidad, interpretabilidad de los modelos y control de sesgos continúan siendo retos importantes.

La inteligencia artificial puede ayudar a integrar información cada vez más compleja, pero no sustituye la valoración clínica. Estas tecnologías deben entenderse como herramientas complementarias y no como sustitutos de la valoración clínica.

Conclusión: un futuro más temprano, preciso y personalizado

La investigación en DFT avanza hacia un modelo en el que el diagnóstico no dependa únicamente de las manifestaciones clínicas, sino también de la identificación del mecanismo biológico responsable. La combinación de genética, biomarcadores y neuroimagen permitirá, previsiblemente, reconocer mejor los distintos subtipos de enfermedad, detectar cambios en fases más tempranas y seleccionar tratamientos dirigidos a dianas moleculares concretas.

En este sentido, el futuro de la DFT apunta hacia cuatro grandes objetivos:

- Diagnosticar antes, idealmente identificando cambios biológicos previos o próximos a la aparición de los síntomas.

- Diagnosticar con mayor precisión, aproximándose a la alteración genética o proteinopatía responsable.
- Tratar de forma más específica, seleccionando las intervenciones según el mecanismo de la enfermedad.
- Monitorizar mejor su evolución, combinando variables clínicas con biomarcadores, neuroimagen y nuevas herramientas digitales.

Los primeros ensayos de terapias dirigidas han mostrado, sin embargo, que este camino será complejo. Conseguir modificar una diana molecular o normalizar un biomarcador no garantiza por sí solo que se consiga frenar la progresión clínica. Esta es probablemente una de las principales enseñanzas de la investigación terapéutica reciente en DFT.

Incluso si en el futuro se dispone de tratamientos capaces de modificar el curso de la enfermedad, el manejo sintomático y las intervenciones no farmacológicas seguirán siendo imprescindibles.

Actualmente, el abordaje de las manifestaciones conductuales combina estrategias no farmacológicas y tratamientos farmacológicos *off-label*, cuya indicación, eficacia y tolerabilidad deben valorarse individualmente. Las estrategias de comunicación, la adaptación del entorno y el apoyo y formación de los cuidadores continuarán formando parte de una atención integral y centrada en la persona.

Los futuros tratamientos orientado a las variables biológicas deben entenderse, por tanto, como parte de un abordaje multidimensional y no como sustitutos del cuidado clínico y psicosocial.

En síntesis, el gran objetivo de la medicina de precisión en DFT será determinar qué proceso biológico está causando la enfermedad, en qué fase se encuentra y cuándo y sobre qué diana se podrá intervenir, sin perder de vista a la persona que vive con la enfermedad y a quienes participan en su cuidado.

Bibliografía

- Afroz, T., Chevalier, E., Audrain, M., Dumayne, C., Ziehm, T., Moser, R., Egesipe, A.-L., Mottier, L., Ratnam, M., Neumann, M., Havas, D., Ollier, R., Piorkowska, K., Chauhan, M., Silva, A. B., Thapa, S., Stöhr, J., Bavdek, A., Eligert, V., . . . Seredenina, T. (2023). Immunotherapy targeting the C-terminal domain of TDP-43 decreases neuropathology and confers neuroprotection in mouse models of ALS/FTD. *Neurobiology of Disease*, 179, 106050. <https://doi.org/10.1016/j.nbd.2023.106050>
- Antonioni, A., Raho, E. M., Granieri, E., & Koch, G. (2025). Frontotemporal dementia. How to deal with its diagnostic complexity? *Expert Review of Neurotherapeutics*, 25(3), 323-357. <https://doi.org/10.1080/14737175.2025.2461758>
- Boeve, B. F. (2024). Frontotemporal dementia. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology*, 30(6), 1642-1672. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000001506>
- Buccellato, F. R., D'Anca, M., Tartaglia, G. M., Del Fabbro, M., & Galimberti, D. (2024). Frontotemporal dementia: From genetics to therapeutic approaches. *Expert Opinion on Investigational Drugs*, 33(6), 561-573. <https://doi.org/10.1080/13543784.2024.2349286>
- Cenacchi, V., Lombardo, T., Palacino, F., Cattaruzza, T., Manganotti, P., & Benussi, A. (2026). Diagnosis and management of frontotemporal dementia: A narrative review. *Neurodegenerative Disease Management*, 16(4), 485-510. <https://doi.org/10.1080/17582024.2026.2687481>
- Chouliaras, L., & O'Brien, J. T. (2023). The use of neuroimaging techniques in the early and differential diagnosis of dementia. *Molecular Psychiatry*, 28, 4084-4097. <https://doi.org/10.1038/s41380-023-02215-8>
- del Val, G., Gauye, F., Audrain, M., Menant, S., Ratnam, M., Chevalier, E., Ollier, R., Bhatia, D., Seredenina, T., Afroz, T., Pfeifer, A., Kosco-Vilbois, M., & Nevoltris, D. (2025). A single dose of a vectorized mAb targeting TDP-43 potentially inhibits the neuropathology in a model of ALS/FTD. *Molecular Therapy*, 33(9), 4360-4380. <https://doi.org/10.1016/j.jymthe.2025.06.026>
- Dognini, E., Cerino, A., Manenti, R., Cotelli, M., & Borroni, B. (2026). Non-invasive brain stimulation in frontotemporal dementia: A systematic review of non-pharmacological treatment approaches. *International Journal of Molecular Sciences*, 27(9), 4117. <https://doi.org/10.3390/ijms27094117>
- Domínguez-García, A., Delgado-Uriarte, J. C., & Cervantes-Arriaga, A. (2026). Precision therapeutics and innovative clinical trial design in neurodegenerative diseases. *Revista de Investigación Clínica*, 78(4), 100050. <https://doi.org/10.1016/j.ric.2026.100050>
- Gatto, R. G., Youssef, H., Ghatamaneni, S., Uruk, G., Min, P. H., Reichard, R. R., Lowe, V. J., Dickson, D. W., Whitwell, J. L., & Josephs, K. A. (2026). Uptake of tau-PET and neuropathological and autoradiographic findings from a globular glial tauopathy case series. *Alzheimer's & Dementia: Translational Research & Clinical Interventions*, 12(1), e70225. <https://doi.org/10.1002/trc2.70225>
- Hok-A-Hin, Y. S., Vermunt, L., Peeters, C. F. W., van der Ende, E. L., de Boer, S. C. M., Meeter, L. H., de Houwer, J., Seelaar, H., van Swieten, J. C., Hu, W. T., Lleó, A., Alcolea, D., Engelborghs, S., Sieben, A., Chen-Plotkin, A., Irwin, D. J., van der Flier, W. M., Pijnenburg, Y. A. L., Teunissen, C. E., & Del Campo, M. (2025). Large-scale CSF proteome profiling identifies biomarkers for accurate diagnosis of frontotemporal dementia. *Molecular Neurodegeneration*, 20, 93. <https://doi.org/10.1186/s13024-025-00882-5>
- Liampas, I., Kyriakouloupoulou, P., Karakoida, V., Kavvoura, P. A., Sgantzios, M., Bogdanos, D. P., Stamati, P., Dardiotis, E., & Siokas, V. (2024). Blood-based biomarkers in

- frontotemporal dementia: A narrative review. *International Journal of Molecular Sciences*, 25(21), 11838. <https://doi.org/10.3390/ijms252111838>
- Logroscino, G., Piccininni, M., Graff, C., Hardiman, O., Ludolph, A. C., Moreno, F., Otto, M., Remes, A. M., Rowe, J. B., Seelaar, H., Solje, E., Stefanova, E., Traykov, L., Jelic, V., Taheri Rydell, M., Pender, N., Anderl-Straub, S., Barandiaran, M., Gabilondo, A., . . . Borroni, B. (2023). Incidence of syndromes associated with frontotemporal lobar degeneration in 9 European countries. *JAMA Neurology*, 80(3), 279-286. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2022.5128>
- Mayorga, A., Boeve, B. F., Le Ber, I., Borroni, B., Mummery, C., Rohrer, J. D., Zamboni, G., Onur, O., Rowe, J., Boxer, A., Schwabe, T., Kahn, O., Huang, J., Gupta, R., Zhong, J., Li, C., Guizzetti, L., Carter, L., Nguyen, T., . . . Salvatore, G. (2026). Efficacy and safety results of INFRONT-3: A phase 3 randomized, double-blind, placebo controlled study evaluating latozinemab (AL001) in FTD-GRN (LS2.002). *Neurology*, 106(11 Suppl. 1), 5852. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000217902>
- Poos, J. M., van den Berg, E., de Boer, L., Meertens-Gunput, S., Dopfer, E. G. P., Seelaar, H., & Jiskoot, L. C. (2024). Neuropsychological profiles in genetic frontotemporal dementia: A meta-analysis and systematic review. *Aging and Disease*, 16(3), 1378-1396. <https://doi.org/10.14336/AD.2024.0183>
- Rajbanshi, B., Prufer Q. C. Araujo, I., VandeVrede, L., Ljubenkov, P. A., Staffaroni, A. M., Heuer, H. W., Lario Lago, A., Ramos, E. M., Petrucelli, L., Gendron, T., Dage, J. L., Seeley, W. W., Grinberg, L. T., Spina, S., Bateman, R. J., Rosen, H. J., Boeve, B. F., Boxer, A. L., Rojas, J. C., & ALLFTD Consortium. (2025). Clinical and neuropathological associations of plasma A β 42/A β 40, p-tau217 and neurofilament light in sporadic frontotemporal dementia spectrum disorders. *Alzheimer's & Dementia: Diagnosis, Assessment & Disease Monitoring*, 17(1), e70078. <https://doi.org/10.1002/dad2.70078>
- Salzano, S., Bertasini, C., Tavakolian Haghighi, S., Lundkvist, J., Wahlberg, L. U., Chiamulera, C., Vattemi, G. N., Gardoni, F., & Paolone, G. (2025). Frontotemporal dementia as a consequence of GRN mutations: From disease cause to models to therapies. *Pharmacological Research*, 221, 107957. <https://doi.org/10.1016/j.phrs.2025.107957>
- Schweighauser, M., Shi, Y., Murzin, A. G., Garringer, H. J., Vidal, R., Murrell, J. R., Erro, M. E., Seelaar, H., Ferrer, I., van Swieten, J. C., Ghetti, B., Scheres, S. H. W., & Goedert, M. (2025). Distinct tau filament folds in human MAPT mutants P301L and P301T. *Nature Structural & Molecular Biology*, 32, 1470-1478. <https://doi.org/10.1038/s41594-025-01575-9>
- Sevigny, J., Uspenskaya, O., Heckman, L. D., Wong, L. C., Hatch, D. A., Tewari, A., Vandenbergh, R., Irwin, D. J., Saracino, D., Le Ber, I., Ahmed, R., Rohrer, J. D., Boxer, A. L., Boland, S., Sheehan, P., Brandes, A., Burstein, S. R., Shykind, B. M., Kamalakaran, S., . . . Hefti, F. (2024). Progranulin AAV gene therapy for frontotemporal dementia: Translational studies and phase 1/2 trial interim results. *Nature Medicine*, 30(5), 1406-1415. <https://doi.org/10.1038/s41591-024-02973-0>
- Swift, I. J., Rademakers, R., Finch, N., Baker, M., Ghidoni, R., Benussi, L., Binetti, G., Rossi, G., Synofzik, M., Wilke, C., Mengel, D., Graff, C., Takada, L. T., Sánchez-Valle, R., Antonell, A., Galimberti, D., Fenoglio, C., Serpente, M., Arcaro, M., . . . Rohrer, J. D. (2024). A systematic review of progranulin concentrations in biofluids in over 7,000 people—Assessing the pathogenicity of GRN mutations and other influencing factors. *Alzheimer's Research & Therapy*, 16(1), 66. <https://doi.org/10.1186/s13195-024-01420-z>
- van den Berg, L. H., Rothstein, J. D., Shaw, P. J., Babu, S., Benatar, M., Bucelli, R. C., Genge, A., Glass, J. D., Hardiman, O., Libri, V., Mobach, T., Oskarsson, B., Pattee, G. L., Ravits, J., Shaw, C. E., Weber, M., Zinman, L., Jafar-Nejad, P., Rigo, F., . . . Fradette, S. (2024). Safety, tolerability, and pharmacokinetics of antisense oligonucleotide BIIB078 in adults with C9orf72-associated amyotrophic lateral sclerosis: A phase 1, randomised, double-blind,

- placebo-controlled, multiple ascending dose study. *The Lancet Neurology*, 23(9), 901-912. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(24\)00216-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(24)00216-3)
- Verde, F., Licaj, S., Soranna, D., Ticozzi, N., Silani, V., & Zambon, A. (2024). Cerebrospinal fluid and blood neurofilament light chain levels in amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal degeneration: A meta-analysis. *European Journal of Neurology*, 31(9), e16371. <https://doi.org/10.1111/ene.16371>
- Ward, J., Ly, M., & Raji, C. A. (2023). Brain PET imaging: Frontotemporal dementia. *PET Clinics*, 18(1), 123-133. <https://doi.org/10.1016/j.cpet.2022.09.010>
- Wittebrood, C., Boban, M., Cagnin, A., Capellari, S., De Winter, F.-L., Djamshidian, A., Menéndez González, M., Hjermand, L. E., Krajcovicova, L., Krüger, J., Levin, J., Reetz, K., Rodriguez Rodriguez, E., Rohrer, J., Van Langenhove, T., Reinhard, C., Graessner, H., Rusina, R., Saracino, D., . . . Vandenberghe, R. (2024). Pharmacotherapy for behavioural manifestations in frontotemporal dementia: An expert consensus from the European Reference Network for Rare Neurological Diseases (ERN-RND). *European Journal of Neurology*, 31(12), e16446. <https://doi.org/10.1111/ene.16446>



12

Epílogo

Miguel Ángel Bustamante Alcaraz

Acompañar la demencia frontotemporal implica adentrarse en un territorio donde las certezas se desvanecen y la lógica habitual que rige en las relaciones humanas puede dejar de funcionar. En las siguientes líneas me gustaría enfocar la mirada en un aspecto que, aunque presente en líneas anteriores, considero esencial por el momento en que se produce: el abordaje del comienzo de la enfermedad por los profesionales, la familia y el cuidador principal.

Para el especialista socio-sanitario que se enfrenta profesionalmente por primera vez a un caso de demencia frontotemporal, el choque inicial suele ser tan desconcertante como revelador. Actualmente, la formación académica tiende a asociar la demencia con el olvido, la pérdida de orientación o un deterioro cognitivo progresivo prototípico. Sin embargo, la DFT quiebra este esquema presentándonos una memoria casi intacta en las primeras fases mientras se desmoronan la personalidad, el control de los impulsos, la empatía o la capacidad comunicarse.

Aceptar esta realidad exige un rápido cambio de paradigma en el profesional novel. Deberá adaptar rápidamente los principios de la confrontación, el aprendizaje sin errores, los tiempos de ejecución de tareas, etc., mientras ajusta su estilo de interacción a las conductas desinhibidas, los comportamiento obsesivos, o la pérdida del filtro

social ya que, en caso contrario, se deslizarán ambos, profesional y paciente, por la pendiente de la frustración y la agitación.

En estas primeras experiencias aprendemos que nuestras herramientas más poderosas son la serenidad, la capacidad de observación y la flexibilidad o adaptación. Esa serenidad, a riesgo de parecer obvio con pacientes que pueden presentar anosognosia o confrontación, aplica tanto en la comunicación oral como en el lenguaje no verbal. Una cara amable, unos brazos abiertos, una sonrisa, etc., son gestos y conductas que, con frecuencia, trascienden los límites de la enfermedad y facilitan una comprensión ancestral y cultural complementaria al lenguaje oral. Por otra parte, mientras desplegamos este comportamiento, no dejamos de observar a la persona que tenemos enfrente, mirando más allá de lo evidente, buscando las razones subyacentes a lo que su lenguaje o sus actos nos muestran para generar hipótesis que trataremos de validar o refutar con preguntas, invitaciones a la acción, la expresión facial, etc. En definitiva, el lenguaje no verbal, tanto en su versión de “lectura” como en su capacidad “comunicativa” se convierte en un poderoso aliado para la comprensión e interacción con pacientes aquejados de DFT, flexibilizando nuestra relación y favoreciendo la actuación profesional.

Si para el profesional es un reto clínico y humano, para la familia supone embarcarse en una travesía íntima y dolorosa, en la que nuestro ser querido se difumina a cámara lenta, mientras su presencia física permanece extrañamente intacta. Es, además, una travesía involuntaria, por lo que los sentimientos de rechazo, injusticia, frustración, etc. estarán presentes a lo largo de la dolencia e incluso después. Se aprenderá a vivir con ello, pero en los comienzos, con todas esas incertidumbres, nos puede parecer injusto e incomprensible. En esos momentos, donde no hay un deterioro físico que en otras dolencias despierta la compasión, las conductas generarán, como hemos visto, las primeras vergüenzas, la incomprensión o el aislamiento social, poniendo súbitamente un freno a nuestras rutinas familiares y sociales.

Es en ese momento cuando aumentar el nivel de conocimiento de la enfermedad puede servir de ayuda, objetivo que, humildemente, este libro también persigue. La comprensión de los procesos nos aporta, en general, seguridad y tranquilidad, contribuyendo en el inicio de la

enfermedad a una transición más llevadera a la nueva situación y mejorando, por ende, las condiciones tanto del paciente como de sus familiares cercanos.

En el centro de esta tormenta emocional y protagonista de la interacción diaria se encuentra el cuidador principal. En nuestro país suele tratarse de la pareja, los hijos o de algún hermano. Acompañar el avance de la dolencia día a día es, probablemente, la tarea más demoledora que habrán tenido o tendrán que afrontar en su vida, con un tremendo desgaste físico y emocional.

En estas fases iniciales, en las que todavía conservamos fuerzas y en las que no son la culpa ni la autoexigencia las emociones predominantes, nos vemos “impulsados” por la energía que proporcionan sentimientos como la rabia, la frustración, la negación, etc., Aunque de entrada puedan generarnos rechazo, es importante validarlos todos emocionalmente y, después, no dejar de hacerlo a lo largo del proceso. La validación emocional, como se ha comentado en otros capítulos, proporciona, colateralmente, la capacidad de incluirnos a nosotros mismos, como cuidadores, en el foco de atención. Es el momento ideal para comprender que esa presencia “del sí mismo” no debe dejarse escapar; que cada decisión, cambio, adaptación, intervención, etc., que aparecerá en el transcurso de la enfermedad debería incluir la pregunta *«¿cómo puede afectarme esto a mí?»*.

Entender la carrera de fondo que hemos iniciado al asumir este rol permite, y debe suponer, llevar a cabo una planificación adecuada, también, de las energías disponibles y su correcta dosificación. El autocuidado no debe ser nunca “un lujo ocasional”: es una prescripción, y si me apuran, un deber ético para con uno mismo y para con el paciente, por cuanto supone una estrategia de protección mutua que cumple y facilita el compromiso y acuerdo de cuidado.

En síntesis, si tuviéramos que resumir en una las ideas fundamentales que hemos tratado poner de manifiesto a lo largo de estas líneas sería que en el trabajo con la DFT nunca debe perderse de vista “el humano que hay detrás”, sea este cuidador o *cuidado*.

Esperamos que este libro sirva para iluminar (aunque sea tenuemente) a todos aquellos que transitan por la compleja realidad de la demencia frontotemporal, recordando siempre que, en medio de la adversidad,

un gramo de empatía y de ternura ayuda más que cien gramos de explicaciones.

Nuestro más sincero agradecimiento a todos los lectores por acercarse con sensibilidad a esta realidad, a los familiares que han compartido con enorme valentía su testimonio íntimo para dar voz a este proceso, y a los autores que tan generosamente han compartido sus conocimientos y experiencias con todos nosotros.



Otras publicaciones de AhoraCentros

En el siguiente link pueden consultar otras publicaciones disponibles de Ahoracentros:

Publicaciones disponibles

<https://ahoracentros.es/libros-sobre-deterioro-cognitivo/>



Así mismo, entre ellas pueden encontrar un cuaderno para el trabajo de estimulación cognitiva específico en DFT, de descarga gratuita. Este cuaderno con su correspondiente explicación de uso se encuentra disponible en el link:

Cuadernos de memoria DFT

<https://ahoracentros.es/estimulacion-cognitiva-adultos-entrevista-clinica-con-el-paciente/>



COMPRENDER, ACOMPañAR Y CUIDAR EN LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL



La Demencia Frontotemporal (DFT) plantea retos únicos tanto para las familias como para los equipos profesionales de atención socio-sanitaria. A diferencia de otras demencias, sus primeras manifestaciones suelen impactar en el comportamiento, el lenguaje y la personalidad, muy diferente a otras demencias y que precisa de un abordaje especializado y humano. Esta guía ofrece un mapa de navegación práctico y riguroso que integra la experiencia clínica de profesionales con los testimonios reales de familias que recorren este camino. En sus páginas encontrarás:

- Una comprensión cercana de la enfermedad
- Claves del diagnóstico, la evaluación y la intervención
- Estrategias de manejo conductual para el cuidado
- Herramientas de apoyo para la salud del cuidador
- Recursos socio-sanitarios disponibles
- Experiencias reales y pautas de acompañamiento

Una guía necesaria para la comprensión y transformación de la incertidumbre con herramientas de cuidado y apoyo.

Nuestro agradecimiento en la difusión y distribución para:



www.ahoracentros.es

Fundación | 
Psicología sin fronteras