



¿Qué es la Degeneración Frontotemporal (DFT)?

La DFT es la forma más común de demencia en personas menores de 60 años. Esta enfermedad representa un grupo de trastornos del cerebro causados por la degeneración de los lóbulos frontales y/o temporales del cerebro. La DFT también es referida frecuentemente como demencia frontotemporal, degeneración lobular frontotemporal (DLFD), o la enfermedad de Pick.



¿Cómo se diferencia la DFT de la enfermedad de Alzheimer?

1) Síntomas diferentes
La DFT presenta un decaimiento gradual y progresivo del comportamiento, lenguaje, o movimiento, mientras que usualmente la memoria se mantiene relativamente preservada.



2) Típicamente ataca en una edad más joven
Aunque las edades de aparición oscilan entre los 21 a 80 años, la mayoría de casos de la DFT ocurren entre las edades de 45 y 64 años. Es por eso que la DFT tiene un impacto sustancialmente más grande que la enfermedad de Alzheimer en las responsabilidades de familia, trabajo, y cargas económicas que las familias afrontan.

3) Es menos común y aún menos conocido.
La prevalencia estimada de la DFT en los Estados Unidos es alrededor de 60,000 casos (*Knopman 2011, CurePSP*), y muchos en la comunidad médica permanecen sin conocimientos de esta demencia. La DFT es frecuentemente diagnosticada erróneamente como la enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Parkinson, depresión u otra condición psiquiátrica. En general, se tarda aproximadamente 3.6 años para recibir un diagnóstico correcto de la DFT.



La DFT también impone una carga económica más severa en las familias; de aproximadamente \$120,000 por año. Esto es casi el doble de la cantidad asociada con la enfermedad de Alzheimer, de acuerdo a un estudio del 2017 fundado y coescrito por la AFTD (*The Association for Frontotemporal Degeneration, en inglés*) y publicado en *Neurology*.



The Association for
Frontotemporal Degeneration
FIND HELP • SHARE HOPE

Linea de Ayuda: 1-866-507-7222
o info@theaftd.org

¿Cómo progresa la DFT?

La progresión de los síntomas- en el comportamiento, lenguaje, y/o movimiento- varía dependiendo del individuo, pero la DFT presenta un declive inevitable en el funcionamiento. El período de progresión puede variar desde dos años hasta más de los 20 años.

A medida que la enfermedad progresa, la persona afectada puede experimentar un incremento en la dificultad en la planificación y la organización de actividades. A veces, la persona afectada se comporta inapropiadamente en ambientes sociales o de trabajo, y tiene problemas comunicándose con otros o relacionándose con sus seres queridos.

Con el pasar del tiempo, las personas con la DFT están predispuestas a complicaciones físicas como neumonía, infecciones, o heridas por caídas. La esperanza de vida en general es de siete a trece años después del comienzo de los síntomas (*Onyike and Diehl-Schmid, 2013*). La causa de muerte más común es la neumonía.

¿Existen opciones para el tratamiento?

Hoy en día, no existe cura para la DFT. Desafortunadamente, ningún tratamiento actual retrasa o detiene la progresión de la enfermedad.

Pero si algún miembro de la familia o un ser querido está afectado, existen pasos



importantes que se pueden tomar para preservar y mejorar la calidad de vida. Un número creciente de intervenciones - que no están limitadas a medicinas - puede ayudar a manejar los síntomas de la DFT.

Es importante que el afectado y su compañero en salud identifiquen un equipo de expertos que puedan ayudar con la coordinación de los cuidados y desafíos legales, financieros, y emocionales que esta enfermedad conlleva.



La AFTD está aquí para ayudar

No confronte a solas la travesía de la DFT. La AFTD ofrece información, recursos y vías para ponerse en contacto con otros que le entienden.

Si tiene preguntas que cree que serían más fáciles de platicar, por favor contacte nuestra línea de ayuda llamando al **866-507-7222**, o mande un correo electrónico a info@theaftd.org. Aprenda más suscribiéndose a nuestras actualizaciones por correo electrónico. Los grupos de apoyo en persona y en línea, y una variedad de recursos y publicaciones también pueden ofrecer ayuda crucial para cualquier etapa de la travesía de la DFT para personas con la DFT y sus compañeros en salud.





Los Trastornos de la DFT

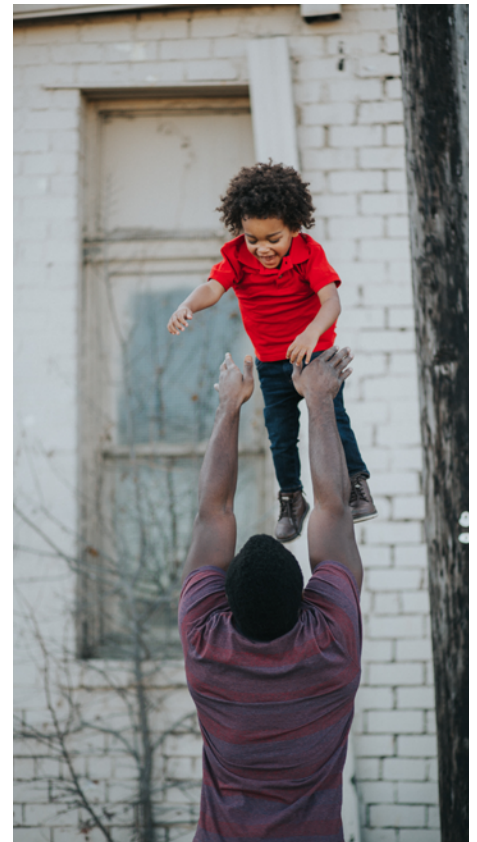
Degeneración frontotemporal (DFT) es el término que abarca una variedad de trastornos que impactan a los lóbulos frontales y temporales del cerebro.

Cada trastorno puede ser identificado según los síntomas que aparecen al principio y son más prominentes, ya sea en el comportamiento (DFT variante conductual), cambios en la habilidad de hablar y entender el lenguaje (afasia primaria progresiva) o en movimiento (degeneración córticobasal, parálisis supranuclear progresiva). El síndrome clínico donde la DFT y la ELA (esclerosis lateral amiotrófica) ocurren en la misma persona se conoce como ELA-Trastorno del Espectro Frontotemporal (ELA-TEFT).



Haga click en los siguientes enlaces para más información acerca de cada trastorno de la DFT:

- [ELA con degeneración frontotemporal](#)
- [La DFT variante conductual](#)
- [degeneración córticobasal](#)
- [afasia primaria progresiva](#)
 - [variante agramatical o no fluente](#)
 - [variante semántica](#)
 - [variante logopenica](#)
- [parálisis supranuclear progresiva](#)



Haga click aquí para una perspectiva genética en la DFT. Recursos adicionales de AFTD acerca de los trastornos de la DFT incluyen una página de Preguntas Más Frecuentes y un glosario de términos específicos de la DFT. Si tiene preguntas adicionales, por favor contacte nuestra línea gratuita de ayuda llamando al **866-507-7222**, o contáctenos por correo electrónico a info@theaftd.org.





La ELA y la Degeneración Frontotemporal

El descubrimiento en el año 2011 que la mutación del gen C9orf72 puede causar tanto la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) como la DFT transformó la creencia que la ELA es “solamente” un trastorno de movimiento y que la DFT es “solamente” una variante de demencia cognitiva o conductual.

Ahora se reconoce que el gen C9orf72 es el gen más común que causa la DFT hereditaria, la ELA, y la ELA con DFT. También se reconoce que varios otros genes pueden causar ambas enfermedades. La DFT o la degeneración frontotemporal es una enfermedad progresiva del cerebro con cambios en comportamiento y personalidad y en la disfunción del lenguaje debido a la pérdida de células en los lóbulos frontales y temporales. La ELA es una enfermedad neurodegenerativa con pérdida de neuronas motoras superiores (ubicadas en el cerebro) e inferiores (ubicadas en la médula espinal) que pueden causar parálisis, disfagia, disartria y eventualmente fallo respiratorio.

El describir el síndrome clínico donde tanto la ELA como la DFT ocurren en la misma persona ha sido un área de investigación activa y nuestro conocimiento de la genética, la patología, y las características clínicas principales aún se siguen desarrollando. Actualmente, la descripción más comprensible que encontramos en la literatura investigativa se refiere a este síndrome como **ELA-Trastorno del Espectro Frontotemporal (ELA-TEFT)**.

El entendimiento actual de la ELA con deficiencia de lenguaje aún está incompleto. Dos variantes de la afasia progresiva primaria, la variante agramática o no fluente y la variante semántica, han sido reportadas en asociación con la ELA.



Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

A menudo, los síntomas de la degeneración frontotemporal (comúnmente: síntomas de la DFTvc) son reconocidos primero, con síntomas de habilidades motoras reconocidos más tarde. Adicionalmente a los cambios en el comportamiento, personalidad y habilidades del lenguaje que caracterizan la DFT, las personas con la ELA y la DFT también tienen dificultad caminando, estando parados, usando sus manos, hablando, tragando, o respirando. La médula espinal y los nervios fuera del sistema nervioso central (cerebro y médula espinal) que se comunican con los músculos son afectados, también como los lóbulos frontales y temporales.

Los síntomas del sistema motor pueden incluir:

Fatiga muscular

Una inhabilidad progresiva de mover los brazos, piernas, cara, lengua, o cuello. A menudo, comienza en un lado del cuerpo, y por último puede causar parálisis. Algunos ejemplos incluyen:

- La debilidad en las piernas puede causar caídas y tropiezos
- Dificultad tomando una pluma o taza
- Dificultad levantando los brazos arriba de la cabeza
- Torpeza en los movimientos motores finos con las manos y los dedos (ejemplo: escribir en la computadora, abotonar una camisa, escribir, etc.)
- Dificultad respirando

Atrofia muscular

La pérdida de tejido muscular.

Fasciculaciones

Espasmo muscular descontrolado, espontáneo, corto.

Espasticidad

Contracción prolongada, descontrolada de un músculo, causando tensión y rigidez.

Disartria

Comunicación lenta, difícil de entender, debido a la inhabilidad de mover la boca y los músculos faciales.

Disfagia

La inhabilidad de tragar. Los síntomas incluyen babeo y asfixia con comida o saliva. Esto puede causar una mala nutrición.



Diagnóstico

El trabajo más reciente acerca de diagnosticar la ELA (Strong, 2017) reconoce un amplio espectro de presentaciones. El espectro incluye la ELA solamente con síntomas motores, así como la ELA con déficits de comportamiento y cognitivo que no son suficientes para entrar en el criterio del diagnóstico de demencia. También hay personas con la ELA que tienen síntomas de comportamiento o lenguaje suficientes para ser definidos como ELA con degeneración frontotemporal. Si existe la preocupación ya sea por uno mismo o un ser querido que pueden estar experimentando una de estas condiciones, o preocupación acerca de alguna de las señales o síntomas antes mencionados, es importante consultar con un doctor.

Tratamiento, Manejo y Que esperar

No existe cura para la ELA o la DFT. Riluzole, la primera droga aprobada para usar en el tratamiento de la ELA, ha mostrado que puede retrasar la progresión de la ELA para algunos pacientes e incrementar la sobrevivencia. Rasagiline, desarrollado para la enfermedad de Parkinson, es un inhibidor de la monoaminoxidasa pero demuestra acción neuroprotectora. Ha sido usada para tratar la ELA y además en un reciente estudio aleatorio controlado, parece incrementar la sobrevivencia. Otras medicinas pueden ayudar a aliviar los síntomas de espasmos musculares y espasticidad. En el presente, no existen medicinas aprobadas para la DFT. Se han intentado tratamientos sintomáticos con medicinas desarrolladas para otros trastornos, pero han tenido poco éxito en los trastornos de degeneración frontotemporal.

Pacientes con este diagnóstico usualmente experimentan un declive rápido en las habilidades



físicas y cognitivas. El curso de la ELA con degeneración frontotemporal puede durar tanto como dos a tres años, opuestamente al curso de cinco a diez años que es visto más comúnmente en otras formas de la DFT.

La terapia física, incluyendo ejercicios de estiramiento y bajo impacto pueden ayudar a aliviar los síntomas musculares. Aparatos como rampas, abrazaderas, andaderas, y sillas de rueda pueden ayudar a los pacientes a conservar energía y a mantenerse móviles. La terapia del habla puede ayudar al paciente a desarrollar estrategias para hablar más claramente. Con el tiempo, formas alternativas de comunicación, como sintetizadores de voz, pueden ser de uso.

Las características de la ELA eventualmente rinden al paciente sin poder estar parado, caminar, subirse o bajarse de la cama por ellos mismos, o usar sus manos y brazos. La dificultad de tragar y masticar, perjudican la habilidad del paciente de comer normalmente e incrementan el riesgo de asfixia. Los pacientes eventualmente pierden la habilidad de respirar por ellos mismos y necesitarán apoyo de un respirador para sobrevivir.

Es importante que los compañeros en salud y las familias piensen acerca de las dificultades del manejo a largo plazo e identificar un equipo de expertos que pueden ayudar con los difíciles desafíos médicos, financieros, y emocionales. Es imperativo tener un médico que sea conocedor de la ELA y la DFT y los diferentes tratamientos. Otras especialidades médicas que pueden ser de ayuda incluyen: terapeuta del habla, terapeutas físicos y ocupacionales, neuropsicólogos, enfermeros (especialmente enfermería a domicilio) y consejeros de genética.



Genética

Hasta la mitad de las personas diagnosticadas con la ELA presentan cambios de comportamiento o declive en habilidades del lenguaje similares a las observadas en la variante conductual de la DFT o afasia primaria progresiva. Al contrario, hasta el 30% de las personas diagnosticadas con la DFT desarrollan síntomas de habilidades motoras consistentes con la ELA.

Esta coincidencia es la que llevó a los expertos a proponer que la DFT y la ELA pertenecen a un espectro común de la enfermedad, especialmente tomando en cuenta el descubrimiento reciente que la mutación del gen C9orf72 es la causa genética más común de los dos trastornos. La mutación del gen C9orf72 produce una expansión de un área del gen que consiste de seis nucleótidos, llamado un hexanucleótido repetido de GGGGCC. Los portadores de esta expansión del gen pueden tener desde cientos hasta miles de repeticiones del hexanucleótido comparado a 30 o menos en

alguien con la ELA o la DFT sin relación al C9orf72. Un pequeño número de genes anormales han mostrado tener un rol en la ELA con degeneración frontotemporal heredada. Estos genes son VCP, SQSTM1, UBQLN2 y CHMP2B.

Patología

En la mayoría de los casos, la ELA con degeneración frontotemporal esta asociada con la acumulación anormal de la proteína TDP-43. La acumulación de la proteína de fusión del sarcoma (FUS) se encuentra en una minoría de individuos.

Más Información

- [An Evolving Understanding of ALS with Frontotemporal Degeneration \(pdf\)](#)
- [Managing FTD](#)
- [Coordinating Care](#)
- [Support for People with FTD](#)
- [Support for Care Partners](#)
- [ALS Association](#)
- [Cure VCP Disease, Inc.](#)
- [MND Association \(UK\)](#)
- [AFTD Educational Webinar: Bringing the ALS FTD Clinical Experience into Focus](#)



Referencias

Strong, M.J., Abrahams, S., Goldstein, L.H. et al. Amyotrophic lateral sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. Amyotrophic Lateral Sclerosis Frontotemporal Degeneration. May 2017.

Ng, A.S.L., Rademakers, R. and Miller, B.L. Frontotemporal dementia: a bridge between dementia and neuromuscular disease. Ann NY Acad Sci. March 2015.

Ji, A-L., Zhang, W-W., Huang, W-J. Genetics insight into the amyotrophic lateral sclerosis/frontotemporal dementia spectrum. J. Med. Genet. March 2017.

Saxon, J.A., Thompson, J.C., Jones, M. et al. Examining the language and behavioral profile in FTD and ALS-FTD. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. June 2017.



La DFT variante conductual

La DFT variante conductual (DFTvc), la forma más común de DFT, es responsable la mitad de los casos de esta enfermedad. La DFTvc también se menciona frecuentemente como demencia frontotemporal o la enfermedad de Pick.

La DFT variante conductual (DFTvc), la forma más común de DFT, es responsable la mitad de los casos de esta enfermedad. La DFTvc también se menciona frecuentemente como demencia frontotemporal o la enfermedad de Pick. Las características principales de la DFTvc son: cambios de personalidad, apatía, y declive progresivo de la conducta socialmente correcta, el juicio, el autocontrol, y la empatía. Diferente a la enfermedad de Alzheimer, en la DFTvc usualmente la memoria no es muy afectada. Las personas con la DFTvc típicamente no reconocen los cambios en su propia conducta, o demuestran conocimiento o preocupación de los efectos que su conducta tiene sobre las personas a su alrededor. Los síntomas clínicos de la DFTvc pueden entrelazarse con los trastornos de la DFT en los cuales los síntomas dominantes son de disfunción motora, los cuales incluyen parálisis supranuclear progresiva (PSP), degeneración corticobasal (DCB), y esclerosis lateral amiotrófica-trastorno del Espectro Frontotemporal (ELA-TEFT).



Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

Los siguientes son posibles
síntomas de la DFTvc:

Desinhibición

Pérdida o falta de autocontrol basado en las normas sociales, que conlleva a una conducta inapropiada e impulsividad. Estas conductas pueden incluir:

- Decir comentarios ofensivos y rudos poco característicos
- Ignorar el espacio personal de otras personas
- Robar cosas de las tiendas, malgastar el dinero
- Manosear a personas extrañas o conductas sexuales inapropiadas
- Explosiones de agresividad

Apatía

Indiferencia o falta de interés en actividades que antes eran significantes.

Estas conductas pueden incluir:

- Pérdida de interés en el trabajo, pasatiempos, y relaciones personales
- Descuido de la higiene personal
- Pérdida de iniciativa

Bloqueo Emocional

Pérdida de calidad, empatía, o preocupación por otros. Estas conductas pueden incluir:

- Indiferencia a eventos importantes (ej. La muerte de un familiar o amigo);
- Inhabilidad de reconocer que los seres queridos están enojados o infelices

Conductas compulsivas o ritualistas

Conductas aisladas o rutinas que se repiten una y otra vez.

Estas pueden incluir:

- Repetir palabras o frases
- Sobarse las manos, aplaudir
- Leer el mismo libro una y otra vez
- Acaparamiento
- Caminar al mismo lugar a la misma hora todos los días

Cont'd next page



Cambios en los Hábitos de Alimentación o la Dieta

Comer y beber excesivamente, compulsivamente, o inapropiadamente, u otros cambios prominentes en las preferencias de su dieta.

- Apetito desenfrenado
- Deseo de carbohidratos
- Comer solamente algunas comidas
- Usar tabaco por primera vez o incrementar el uso.
- Consumir agua o alcohol excesivamente
- Intentar comer objetos no comestibles

Déficits de Funciones Ejecutivas

Tomar malas decisiones, juicio, resolución de problemas, y habilidades organizacionales. Los ejemplos incluyen:

- Dificultad planeando las actividades del día
- Decisiones financieras cuestionables
- Errores en el trabajo

Otros Síntomas

Agitación, inestabilidad emocional. Estas pueden ser expresadas por:

- Caminar de un lugar a otro repetitivamente
- Cambios frecuentes y abruptos en el comportamiento

Falta de percepción

Fallo de reconocer los cambios en la conducta o de exhibir conocimiento de los efectos de su conducta en otros. Estas conductas pueden incluir:

- Culpar a otros por consecuencias de conductas socialmente inaceptables; ej. pérdida de trabajo
- Enojarse por limitaciones en actividades

Diagnostico

El diagnosticar la DFTvc se dificulta en las etapas tempranas, y comúnmente es mal diagnosticada como depresión, trastornos psiquiátricos, enfermedad de Alzheimer, demencia vascular, enfermedad de Parkinson, o hasta de dependencia del alcohol o drogas. Si tiene preocupaciones que usted o un ser querido pueden haber sido mal diagnosticados con otra condición- o si tiene alguna preocupación acerca de alguna de las señales o síntomas antes mencionados - es importante consultar con un doctor.

Tratamiento, Manejo, y Que Esperar

La velocidad de progresión de los síntomas puede variar, pero eventualmente los síntomas conductuales y cognitivos serán más evidentes. El deterioro significativo en actividades de la vida diaria puede requerir apoyo adicional, como vivir a tiempo completo en un centro de cuidados fuera de la casa.

Como en todas las formas de la DFT, actualmente no existen medicinas aprobadas por la FDA (siglas en inglés de Food and Drug Administration) para tratar la DFTvc, y en la mayoría de los casos su progresión no puede ser retrasada. Actualmente Intervenciones conductuales y ambientales son consideradas como la manera más efectiva de manejar los síntomas.

Las conductas disruptivas pueden causar más agitación, mientras que las tácticas de distracción y tranquilizadoras se consideran de más ayuda.

Las opciones de terapia farmacológica son limitadas y la evidencia para usar medicinas desarrolladas para otras condiciones están basadas principalmente en estudios pequeños de diseño abierto o reportes de casos individuales. Algunas personas con la DFT se pueden beneficiar de tomar un inhibidor selectivo de la recaptación de la serotonina (SSRI, por sus siglas en inglés) para tratar los síntomas como apatía, irritabilidad, y conducta desinhibida. Los pequeños ensayos clínicos controlados proveen evidencia de





mejoría con trazodona, un antidepresivo, que muestra mejoras en conductas alimenticias y de depresión.

Los antipsicóticos atípicos como risperidone, olanzapine, y quetiapine han sido usados para tratar agitación, pero también pueden incrementar el riesgo de efectos secundarios no deseados y no están aprobados para el uso en la DFT.

Genética

¿Es la DFT heredada? En por lo menos la mitad de las personas afectadas, la respuesta es “no”- se dice que su DFT es esporádica, es decir que se desconoce que ninguno de sus parientes tenga la DFT. Sin embargo, aproximadamente el 40% de personas afectadas con la DFT si tienen un historial familiar que incluye por lo menos a un pariente diagnosticado con una enfermedad neurodegenerativa. Su DFT se describe como familiar. En general, no hay una correlación paralela entre el tipo *familiar* de un trastorno específico de la DFT y un gen específico. Sin embargo, 10-30% de la DFTvc es genética y es debido a mutaciones en el MAPT, GRN, C9orf72 o genes más raros.



Patología

La DFT variante conductual posible o probable es un diagnóstico clínico designado a base de un grupo de señales y síntomas que son evaluados por un doctor. Se pueden usar Imágenes del cerebro para apoyar el diagnóstico, pero actualmente no hay un biomarcador que pueda confirmar un diagnóstico de la DFTvc.

Solo la autopsia puede proveer un diagnóstico definitivo de la enfermedad basado en la confirmación de la patología principal encontrada en el cerebro. La DFT es clasificada ampliamente en dos subtipos mayores basados en la acumulacion de la proteína tau anormal o la acumulacion de la proteína ligadora de ADN 43 (TDP-43) en células de los nervios en los lóbulos frontotemporales que lleva a la muerte de las células de los nervios y atrofia de esas regiones del cerebro. Una porción más pequeña de personas tendrán acumulaciones de la proteína FUS (fused in sarcoma, siglas en inglés) en lugar de tau o TDP-43.

Las conclusiones de la autopsia pueden resultar en refinamiento post-mortem al diagnóstico clínico inicial. En algunos casos, la patología de la enfermedad de Alzheimer puede ser la responsable de las señales y síntomas de la DFTvc.

Más Información

- [BvFTD: Know the Signs... Know the Symptoms {Printable}](#)
- [Managing FTD](#)
- [Coordinating Care](#)
- [Support for People with FTD](#)
- [Support for Care Partners](#)
- [AFTD Educational Webinar: What You Should Know About Behavioral Variant FTD](#)

CureVCP es una organización dedicada a curar enfermedades causadas por mutaciones de la proteína VCP, incluyendo la DFT. Visite [CureVCP website](#) para obtener más información.



La Degeneración corticobasal

La Degeneración corticobasal (DCB) pertenece a la categoría de trastornos de la DFT que principalmente afectan al movimiento. Algunos síntomas de la DCB y la parálisis supranuclear progresiva, otro trastorno de la DFT asociado con un declive en la función motora, son similares a los vistos comúnmente en las personas con la enfermedad de Parkinson. (A veces se refieren a estas características como "Parkinsonismo atípico".)

Los déficits del movimiento en la DCB frecuentemente empiezan en un lado del cuerpo, pero eventualmente afectan ambos lados. Además de los síntomas motores, las personas con la DCB pueden mostrar cambios en la conducta y las habilidades del habla que son comunes de la DFTvc y la APP, especialmente a medida que la enfermedad progresa.

Como todos los trastornos de la DFT, la DCB está asociada con la degeneración de los lóbulos frontales y temporales del cerebro. Adicionalmente, también afecta algunas regiones más profundas en el cerebro que juegan papeles importantes en iniciar, controlar, y coordinar el movimiento.

El término degeneración corticobasal (DCB) se aplica a casos que tienen un tipo particular de tauopatía

encontrado en la autopsia (detallado abajo). En cambio, algunos casos de la DCB tienen patología de la enfermedad de Alzheimer.

Diagnostico

Una persona afectada por la DCB puede presentar síntomas cognitivos, motores o de lenguaje como primera señal. El desarrollo de una segunda o tercera categoría de síntomas hace más fácil que el médico reconozca la enfermedad como DCB. Las personas con la DCB son más fáciles de diagnosticar si demuestran apraxia de las extremidades, como no poder usar el control del televisor, o no poder recoger el correo del buzón. Los síntomas iniciales de la DCB frecuentemente empiezan alrededor de los 60 años (aunque la edad de inicio varía) y luego llegan a ser bilaterales a medida que la enfermedad progresa. Una persona con la DCB primeramente puede presentar un trastorno del lenguaje y desarrollar síntomas motores a medida que pasa el tiempo.

Si piensa que usted o un ser querido pueden haber sido mal diagnosticados con alguna otra condición- o si tiene alguna preocupación sobre alguno de los síntomas o señales antes mencionados- es importante consultar con un doctor.



Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

Señales y síntomas de la DCB incluyen:

- Inhabilidad a obligar que una mano, brazo o pierna realicen alguna moción deseada aunque se mantiene la fuerza muscular necesaria
- Dificultad para completar actividades conocidas con propósito, cómo abrir una puerta, operar el control del televisor, o usar herramientas de la cocina
- Tropezar o caerse

Acinesia/bradicinesia

- La ausencia (acinesia) o lentitud anormal (bradicinesia) del movimiento.

Rigidez

- Rigidez, resistencia al movimiento.

Distonia

- Contracciones musculares incontrolables que causan que un brazo o una pierna se tuercen sin voluntad o tomen una posición anormal.

Síntomas Cognitivos

Estos pueden incluir:

- *Fenómeno de un miembro extraño* - la sensación que un brazo o una pierna no es parte del cuerpo, acompañado por la inhabilidad de controlar el movimiento de esa extremidad
- *Acalculia* - la inhabilidad de llevar a cabo calculaciones matemáticas sencillas, como sumar o restar
- *Déficits visuoespaciales* - la dificultad con la orientación en el espacio



Tratamiento, Manejo, y Que Esperar

No existe tratamiento aprobado para retrasar la progresión de la degeneración corticobasal, y los síntomas de la enfermedad son generalmente resistentes a una terapia. A veces se intenta tratar con las drogas usadas para tratar síntomas relacionados a la enfermedad de Parkinson, pero frecuentemente no producen mejoría significativa o sostenible en los síntomas motores.

Hasta la fecha, no han habido ensayos controlados aleatorios de inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina para la DCB. Pequeños estudios han mostrado mejoría en los síntomas conductuales de la DFT, pero no cognitivos. Medicamentos para la rigidez y la bradicinesia en la enfermedad de Parkinson han sido probados pero sin mostrar beneficios permanentes en la DCB. Las benzodiacepinas para controlar distonía y mioclonos han mostrado beneficios para algunas personas. La toxina botulínica también ha mostrado algunos beneficios sintomáticos en la distonía sialorrea de la DCB. Generalmente se recomienda mantener un estilo de vida saludable con actividad física y mental para los pacientes con enfermedades de degeneración del sistema nervioso central, también una dieta "sana para el corazón".

Aunque actualmente no existe tratamiento para la DCB, la terapia puede ayudar a manejar los síntomas. Terapias ocupacionales y físicas proveen un rango de moción pasivo en los músculos afectados, y ayudan a prevenir contracturas (parálisis de un músculo en un estado tenso) en extremidades rígidas. La terapia del habla puede ayudar a retrasar la progresión de síntomas del lenguaje.

Es importante que los compañeros en salud y las familias piensen acerca de las dificultades del manejo a largo plazo e identificar un equipo de expertos que pueden ayudar con los difíciles desafíos médicos, financieros, y emocionales. Es imperativo tener un médico que sea conocedor de la degeneración frontotemporal y la DCB. Otras especialidades médicas que pueden ayudar son: terapia del habla, terapia física y ocupacional, neuropsicología, enfermería (especialmente enfermería a domicilio) y consejería genética.

Referencia Lamb, R., Rohrer, J.D., Lees, A.J., Morris, H.R. Progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration: Pathophysiology and treatment options. *Current Treatment Options Neurology*. 2016, September 2016.

Genética

La DCB es casi siempre esporádica, y desarrollada por casualidad en vez de hereditaria. Algunas investigaciones han encontrado asociaciones de la DCB y una forma específica (variante 4R) del gen tau. Sin embargo, esta información no es útil para el diagnóstico de personas específicas porque las variantes de tau no son ni sensibles ni específicas para esta degeneración.

Patología

En la autopsia, la degeneración corticobasal es caracterizada por pérdida de las células nerviosas, gliosis, y atrofia (encogimiento) de las capas profundas en los lóbulos frontales y parietales, y la sustancia nigra. Las células nerviosas inflamadas que contienen tau y epítomos del neurofilamento fosforilados, parecidos a los vistos en la enfermedad de Pick, son una característica principal.

Se pueden encontrar diferentes patologías de proteínas subyacentes en la autopsia de la DCB diagnosticadas clínicamente que pueden ser relacionadas a la DLFT proteína tau (variante 4R) o la proteína TDP43.

La degeneración corticobasal normalmente progresa lentamente sobre el curso de seis a ocho años. Durante este tiempo, la habilidad del paciente de vivir y funcionar independientemente disminuye, dejándolos dependientes de otras personas para las actividades de la vida diaria.

La muerte en la DCB es generalmente causada por neumonía u otras complicaciones, como sepsis (una infección en el cuerpo) o embolismo pulmonar (un coágulo sanguíneo que bloquea un vaso sanguíneo principal en los pulmones).

Más Información

- [CBS: Know the Signs... Know the Symptoms {Printable}](#)
- [Managing FTD](#)
- [Coordinating Care](#)
- [Support for People with FTD](#)
- [Support for Care Partners](#)
- [CurePSP](#)
- [CurePSP Video for Health Professionals Diagnosing CBD or PSP](#)
- [AFTD Educational Webinar: Corticobasal Syndrome & Corticobasal Degeneration: Basics and What You Need to Know](#)



Afasia Primaria Progresiva (APP)

La Afasia Primaria Progresiva (APP) se caracteriza mayormente por la pérdida gradual de las habilidades de hablar, leer, escribir y entender lo que otras personas están diciendo.

APP es diagnosticada cuando cumple tres criterios:

1. Hay un deterioro gradual del lenguaje (no solamente del habla).
2. Al principio, el problema del lenguaje es el único deterioro.
3. La causa principal es una enfermedad neurodegenerativa.

Los expertos subdividen APP aún más en tres subtipos clínicos basados en las habilidades específicas del lenguaje que son más afectadas.

Variante Agramatical o No Fluente de la APP

Variante Semantica de la APP

Variante Logopénica





Variante Agramatical o No Fluente de la APP

Los trastornos de la DFT principalmente caracterizados por la pérdida gradual de las habilidades de hablar, leer, escribir y entender qué están diciendo otras personas están incluidos en la categoría de afasia primaria progresiva, o APP.

La APP es diagnosticada cuando se cumplen tres criterios:

1. Hay un deterioro gradual del lenguaje (no solamente del habla).
2. El problema del lenguaje es el único deterioro al principio.
3. Una enfermedad neurodegenerativa es la causa principal.

Los expertos subdividen la APP aún más en tres subtipos clínicos basados en las habilidades específicas del lenguaje que son más afectadas.

Las personas con **la variante agramatical o no fluente de la APP (APPvanf, también conocida como APP-G)**, también llamada afasia progresiva no fluente o APNF, aunque pueden recordar el significado de palabras

individuales se les hace muy difícil poder hablar. La inhabilidad de formar sonidos con sus labios y lengua es causada por la degeneración de las partes del cerebro que controlan ciertos músculos interrelacionados; sin embargo, los músculos en específico no están afectados. El término técnico para estos problemas es apraxia del lenguaje.

Como resultado, su lenguaje se vuelve lento y dificultoso y las personas pueden aparentar estar esforzándose físicamente para pronunciar palabras. Pero solamente el problema del lenguaje no es suficiente para diagnosticar la APP. Cuando el problema dominante es el habla en vez del lenguaje, el diagnóstico es apraxia del habla progresiva (AOS, por sus siglas en inglés) en vez de APP.

La característica que le define es la deficiencia de gramática. Las personas con APPvanf cometen muchos errores cuando hablan, estos incluyen la omisión de pequeñas palabras gramaticales, el uso incorrecto de la finalización de palabras o el tiempo del verbo, y/o mezclar el orden de las palabras en una oración. Eventualmente, algunos pueden desarrollar dificultad al tragar y también síntomas motores más extensivos.



Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

Apraxia

Dificultad produciendo movimiento de los labios y la lengua que son necesarios para hablar. Esto resulta en sonidos del habla distorsionados o incorrectos con habla lenta, laboriosa y movimientos de tocarse la cara y boca en un esfuerzo de producir el sonido correcto. La dificultad del habla es a menudo el primer síntoma. Palabras multisilábicas son las más difíciles de pronunciar.

Agramatismo

Omisión de palabras en oraciones, especialmente palabras de conexión como (ej. "a", "de", "el, la." El orden de las palabras en las oraciones es incorrecto.

Cometen errores en la finalización de palabras, el tiempo de los verbos y pronombres. El habla se vuelve restringida a frases simples y cortas que son difíciles de entender para las personas que escuchan debido a las omisiones y errores. Por ejemplo: El individuo afectado puede usar "vide" en vez de "vi" o "tir" en vez de "tiró." Ellos pueden decir: "Hoy... ir almuerzo... hermana" por querer decir "hoy voy a almorzar con mi hermana."

Comprensión deteriorada de oraciones complejas.

La comprensión de palabras no es afectada, pero la habilidad de entender oraciones largas o gramaticalmente difíciles es reducida. Las personas con APP pueden sentir muy difícil poder entender lo que ellos experimentan

como "demasiada" información verbal, ej. ver televisión o entender una conversación en un grupo.

Mutismo

La persona afectada no habla para nada.

Dificultad tragando

Se desarrolla más tarde en la progresión de la enfermedad.

Síntomas motores

Pueden ocurrir déficits parecidos a los de la enfermedad de Parkinson. La persona afectada experimenta movimientos lentos o rígidos, pérdida de balance o es más propenso a caídas, tiene dificultad usando un brazo o pierna, y experimenta movimientos restringidos de la vista para ver hacia arriba o hacia abajo.

Diagnóstico

Los doctores considerarán un diagnóstico clínico de la APPvanf basado en la combinación de estos síntomas:

- Apraxia del habla
- Agramatismo

Y por lo menos **dos** de los siguientes síntomas:

- Comprensión deteriorada de oraciones complejas
- Comprensión de palabras intacta
- Conocimiento de objeto intacto

Tratamiento, Manejo, y Que Esperar

Así como todas las formas de la DFT, no hay cura para la APP, y en la mayoría de los casos su progresión no puede ser retrasada. Actualmente no existen medicinas para tratar la APP. Sin embargo, algunas terapias pueden ayudar a manejarla, al ayudar a la persona afectada a mejorar y mantener la habilidad de comunicación.

Estimulación de corriente directa transcraneal, estimulación magnética transcraneal repetitiva y terapia del lenguaje del habla han mostrado efectos positivos pero se requiere de más estudios para poder



entender la relación entre la cantidad y el tiempo del tratamiento y los efectos a largo plazo. Muchos pacientes con APP desarrollan complicaciones conductuales, sociales y/o motoras vistas en otras formas de la DFT. La prognosis en estos pacientes es obviamente más pobre y el manejo es más complicado. Los pacientes que no desarrollan estos síntomas adicionales logran preservar su propia independencia y estilo de vida activo por un tiempo más largo.

Genética

La variante agramatical o no fluente puede ser esporádica, familiar, o hereditaria. La mayoría de los casos no son hereditarios.

Patología

De acuerdo a los reportes de autopsias, la mayoría de pacientes la APPvanf (60%) tienen acumulaciones anormales de la proteína tau en el cerebro que son distintas al tipo de proteína tau acumulada en la enfermedad de alzheimer. Los individuos restantes con la APPvanf tiene ya sea la proteína FTLTDP-43 o una patología de la enfermedad de Alzheimer en la autopsia.

Referencias

- Gorno-Tempini, M.L., Hillis, A.E., Weintraub, S, et.al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*; March, 2011.
- Mesulam, M.M. Primary progressive aphasia and the language network. The 2013 Houston Merritt Lecture. *Neurology*; July, 2013.
- Tippett, D.C., Hillis, A.E., Tspakini, K. Treatment of Primary Progressive Aphasia. *Current Treatment Options Neurology*; August 2015.



Variante Semantica de la APP

Los trastornos de la DFT principalmente caracterizados por la pérdida gradual de las habilidades de hablar, leer, escribir y entender qué están diciendo otras personas están incluidos en la categoría de afasia primaria progresiva, o APP.

La APP es diagnosticada cuando se cumplen tres criterios:

1. Hay un deterioro gradual del lenguaje (no solamente del habla).
2. El problema del lenguaje es el único deterioro al principio.
3. Una enfermedad neurodegenerativa es la causa principal.



Los expertos subdividen la APP en tres subtipos clínicos basados en las habilidades específicas del lenguaje que son más afectadas.

La característica de la variante semántica (APPvs) es la pérdida progresiva del significado de las palabras. Si hay problemas mayores adicionales identificando caras u objetos, la condición también es llamada demencia semántica. Otras habilidades del lenguaje, incluyendo la habilidad de producir palabras y de repetir frases y oraciones habladas por otros, no son afectadas. Sin embargo, aunque la persona afectada puede continuar hablando fluidamente, su habla se vuelve vaga y difícil de entender porque omiten muchas palabras o las sustituyen por otras. A medida que el trastorno progresa, las personas con la APPvs (también conocido como APP-S) también puede exhibir cambios en la conducta similares a los vistos en la DFTvc, como desinhibición y preferencias alimenticias rígidas.

Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

Anomia

La inhabilidad de recordar los nombres de los objetos; dificultad "encontrando la palabra correcta." La persona afectada es probable que no pueda nombrar una foto de un camión, o pueda sustituirla con otra palabra en la misma categoría como "carro" en vez de "camión."

Reducción en la comprensión de palabras

La persona afectada no puede recordar el significado de la palabra, especialmente las palabras que son menos familiares

o menos usadas. Por ejemplo, ella o él pueden preguntar "¿Qué es un camión?" Cuando se le pide que traiga una naranja, el paciente puede que regrese con una manzana porque ha perdido el significado de la palabra "naranja". Esto no significa que el objeto no sea reconocido, como se muestra por el hecho que el paciente no intentara comer una naranja si antes quitarle la cáscara.

Impedimento del conocimiento de objetos

No poder recordar que es un objeto familiar o cómo se usa. Por ejemplo, la persona afectada no puede ser capaz de identificar

utensilios de cocina comunes y cómo se usan para cocinar. Esto es muy inusual en las etapas iniciales de la APP semántica pero puede desarrollarse más tarde.

Dislexia superficial/disortografía

Dificultad leyendo y escribiendo palabras que no siguen una pronunciación o regla gramatical; estas palabras son deletreadas o habladas "como si" hubieran seguido las reglas. Por ejemplo en el idioma inglés, la persona afectada puede escribir "no" en vez de "know" o puede leer "broad" en vez de "brode".



Diagnóstico

De acuerdo a la criteria de 2011, los doctores podrán considerar un diagnóstico clínico para la APPvs cuando los siguientes síntomas son observados:

- Anomia
- Impedimento del conocimiento de palabras

Y tres de los siguientes:

- Impedimento del conocimiento de objetos
- Dislexia superficial ó disgrafía
- No hay reducción en la habilidad de repetir palabras o frases
- No hay reducción en la producción del habla

Tratamiento, Manejo, y Que Esperar

La APP variante semántica es un trastorno progresivo del lenguaje. En etapas avanzadas del trastorno, algunos pacientes con la APPvs desarrollaran síntomas comunes con los otros subtipos de la DFT, incluyendo dificultades conductuales, sociales o motoras. La dificultad del lenguaje requiere de educación para los compañeros en salud acerca de la confusión de nombres y la distracción gentil del paciente incomprensible y agitado. Como en todas las formas de la DFT, no hay cura para la APPvs, y en la mayoría de los casos su progresión no puede ser retrasada. Aunque no hay medicinas que sean efectivas especialmente en la DFT, muchos doctores intentan rutas de tratamiento sintomático tratando disturbios conductuales como sea necesario. Por ejemplo, algunas personas viviendo con la DFT se benefician de inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (SSRIs, usados en el tratamiento de la conducta obsesiva-compulsiva, como acaparamiento o el deseo constante de azúcares).



Genética

La mayoría de casos de la APP semántica no son hereditarios.

Patología

En la APPvs, la acumulación de TDP-43 se encuentra más comúnmente en la autopsia; lo demás exhibe patología tau.

Muy raramente, algunos individuos diagnosticados con la APPvs cuando estuvieron con vida, muestran haber tenido patología de la enfermedad de Alzheimer en la autopsia.

Más Información

- [svPPA: Know the Signs... Know the Symptoms {Printable}](#)
- [Managing FTD](#)
- [Coordinating Care](#)
- [Support for People with FTD](#)
- [Support for Care Partners](#)
- [National Aphasia Association](#)
- [AFTD Educational Webinar: What You Should Know about Primary Progressive Aphasia](#)



Variante Logopénica de la APP

Los trastornos de la DFT principalmente caracterizados por la pérdida gradual de las habilidades de hablar, leer, escribir y entender qué están diciendo otras personas están incluidos en la categoría de afasia primaria progresiva, o APP.

La APP es diagnosticada cuando se cumplen tres criterios:

1. Hay un deterioro gradual del lenguaje (no solamente del habla).
2. El problema del lenguaje es el único deterioro al principio.
3. Una enfermedad neurodegenerativa es la causa principal.

Los expertos subdividen la APP en tres subtipos clínicos basados en las habilidades específicas del lenguaje que son más afectadas.



Las personas con la **variante logopénica de la APP (APPvl)** tienen dificultad encontrando palabras cuando hablan. Como resultado, ellos pueden hablar lentamente o pausar frecuentemente mientras buscan la palabra correcta. Sin embargo, al contrario de las personas con la variante semántica, ellos sí pueden recordar el significado de las palabras.

Diferente a las personas con la APP variante agramatical, en la variante logopénica el lenguaje puede ser perfectamente fluido durante conversaciones triviales, pero luego se vuelve dudoso e indeciso cuando la persona necesita ser específica o usar palabras menos familiares. El habla usualmente no es dificultosa o distorsionada. La forma de la APPvl es también caracterizada por un corto lapso de atención para las palabras que comprometen la habilidad de repetir frases u oraciones. A medida que la enfermedad progresa, las personas afectadas pueden desarrollar problemas comprendiendo oraciones complejas.

Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

Impedimento de recordar palabras

Dificultad encontrando la palabra correcta cuando se habla

- Pausas y dudas debido al tiempo necesario para recordar la palabra
- Descripción extendida (circunloquio) puede ser usada a cambio de una palabra olvidada.

Impedimento en repetición

Más dificultad con frases y oraciones largas.

Errores de habla fonológicos

Errores en los sonidos del habla, incluyendo omisiones y sustituciones. Por ejemplo, la persona afectada puede sustituir el sonido con la punta de la lengua como "t" o "d" con sonidos cerca de la garganta como "c" or "g": "Tomo" en vez de "como" o "godo" en vez de "todo". Ellos pueden omitir las consonantes al final de las palabras: "Dormi" en vez de "Dormir"

Parafasia fonémica

Sustitución de una palabra que no existe con algunos sonidos de una palabra legítima. Por ejemplo, la persona afectada puede decir "léléfono" por decir "teléfono."

Comprensión pobre de oraciones complejas

Con excepción en la comprensión de palabras individuales.

Dificultad tragando

Se puede desarrollar más tarde en la progresión de la enfermedad.



Diagnóstico

Los Doctores consideran el diagnóstico de APPvI basado en los siguientes síntomas:

- Impedimento al recordar palabras individuales en el habla espontánea.
- Impedimento de repetición de frases u oraciones

Y por lo menos **tres** de los siguientes:

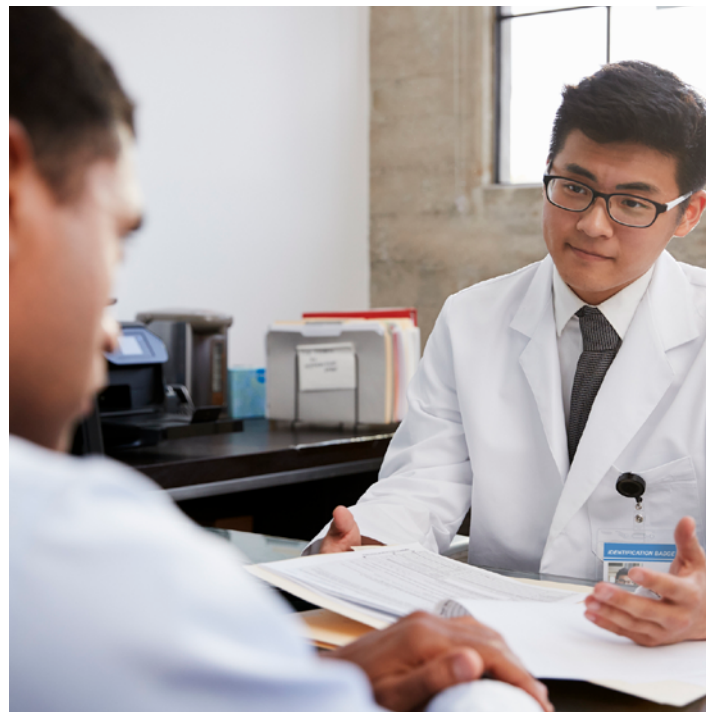
- Errores fonológicos del habla
- Comprensión de palabras individuales y objetos intacta
- Habilidad física de formar palabras intacta (lenguaje motor)
- Ortografía simple pero correcta.

Tratamiento, Manejo y Que Esperar

Como todas las formas de la DFT, no existe cura para la APP, y en muchos casos su progresión no se puede retrasar.

Aunque ninguno de los estudios ha mostrado mejoría o retraso de la progresión cuando un paciente trabaja con un patólogo de lenguaje y habla (SLP, por sus siglas en inglés), muchos centros trabajan con estos patólogos para afinar el diagnóstico y para investigar posibles intervenciones terapéuticas.

Los pacientes que no desarrollan síntomas conductuales y motores adicionales pueden preservar su independencia y estilo de vida activo por un periodo de tiempo más largo.



Genética

La APP variante logopénica puede ser esporádica, familiar o hereditaria. La mayoría de los casos no son hereditarios.

Patología

En contraste con otras formas de la APP, los cerebros de muchas - pero no todas - las personas con la APPvI muestran características patológicas similares a las vistas en la enfermedad de Alzheimer, como enredos neurofibrilares o evidencia visual de depósitos de amiloides.

Más Información

- [lvPPA: Know the Signs... Know the Symptoms {Printable}](#)
- [Managing FTD](#)
- [Coordinating Care](#)
- [Support for People with FTD](#)
- [Support for Care Partners](#)
- [National Aphasia Association](#)
- [AFTD Educational Webinar: What You Should Know about Primary Progressive Aphasia](#)

Referencias

- Gorno-Tempini, M.L., Hillis, A.E., Weintraub, S, et.al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. Neurology; March, 2011.



La Parálisis Supranuclear Progresiva

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) pertenece a la categoría de trastornos de la DFT que afecta primordialmente el movimiento. Algunos de los síntomas de la PSP y la degeneración corticobasal, otro trastorno de la DFT asociado con el declive en las funciones motoras, se parecen a aquellos que se ven en personas con la enfermedad de Párkinson. De hecho, estas características algunas veces son referidas como "Parkinsonismo atípico".

Los síntomas motores identificados tempranamente son rigidez en los músculos axiales, el cuello y el torso junto a una estabilidad pobre y caídas más frecuentes. Las primeras señales visuales son una

reducción en el movimiento vertical de los ojos (sacadas verticales) y una inhabilidad progresiva para mover los ojos, incluyendo abrir o cerrar los ojos. La PSP también puede afectar la coordinación, y movimiento de la boca, lengua, y garganta. Aparte de los síntomas motores, las personas con la PSP pueden presentar cambios en la conducta y habilidades de lenguaje comunes en la DFTvc y la APP, a medida que la enfermedad progresa.



Conozca las Señales... Conozca los Síntomas

Parálisis Visual Supranuclear

La persona afectada puede experimentar una inhabilidad de mover o apuntar sus ojos verticalmente (particularmente hacia abajo) u horizontalmente (derecha e izquierda). Pueden experimentar movimientos del ojo rápidos involuntarios, o dificultad al parpadear, o parpadeos excesivos. La parálisis visual supranuclear puede ser experimentada como visión borrosa. La persona afectada puede experimentar dificultad al leer, tener un pobre contacto visual durante conversaciones, puede pasar dificultad cuando baja escalones, o deterioro de la vista mientras maneja.

Inestabilidad en la postura

Dificultad para mantener el balance del cuerpo y puede llevar a caídas inexplicables frecuentes.

Inestabilidad para caminar

Caminar de una manera rara o inconstante.

Acinesia, bradicinesia

Ausencia de movimiento (acinesia) o movimiento anormalmente lento (bradicinesia)

Rigidez

Dureza o resistencia al movimiento.

Disfagia

Dificultad al tragar, incluyendo sensación de náuseas o ahogo. Esto puede causar neumonía por aspiración.

Disartria

Lenguaje lento o incomprendible debido a la dificultad del movimiento de los músculos que controlan los labios, lengua, y mandíbula.

Síntomas conductuales y emocionales y que pueden ocurrir en la PSP

La característica de los cambios conductuales es un deterioro progresivo en la habilidad de los pacientes de controlar o ajustar apropiadamente su conducta en diferentes contextos sociales y resulta en situaciones sociales inapropiadas y vergonzosas que

pueden ser una de las facetas más perturbadoras de la DFT y trastornos relacionados.

Adicionalmente a la depresión, apatía, e inhabilidad de controlar las emociones antes mencionadas, los pacientes con la PSP pueden manifestar menor intensidad o indiferencia hacia otras personas y una falta de percepción en los cambios de su propia conducta.

Síntomas cognitivos

Los pacientes con PSP pueden sufrir un incremento en el deterioro de "las funciones ejecutivas," como distraerse fácilmente, rigidez mental e inflexibilidad, deterioro en la planificación y resolución de problemas, y decisiones financieras pobres. Los pacientes con PSP también pueden tener problemas de memoria. También desarrollan alteración progresiva del lenguaje.



Diagnóstico

Basado en los síntomas correlacionados, la PSP es frecuentemente diagnosticada incorrectamente como la enfermedad de Parkinson o como otros trastornos del movimiento. Algunos síntomas, especialmente los de potencial cognitivo y conductual, pueden aparecer más tarde en la progresión de la enfermedad. Si tiene alguna preocupación que usted o uno de sus seres queridos puede haber sido diagnosticado incorrectamente- o preocupación acerca de alguno de los síntomas o señales antes mencionadas- es importante que consulte con un doctor.

Tratamiento, Manejo y Que Esperar

Actualmente no existe ningún tratamiento efectivo para la PSP. En algunos pacientes, los problemas de lentitud, rigidez, y balance, pueden responder a agentes efectivos contra la enfermedad de Parkinson como levodopa, o levodopa combinada con agentes anticolinérgicos, pero el efecto es usualmente temporal. La disminución de transmisión de GABA en la parte media del cerebro se considera que contribuye a los síntomas de la PSP y por esa razón, las drogas que funcionan en el neurotransmisor GABA, como las antes mencionadas, pueden ser de ayuda. En algunos estudios limitados, Zolpidem ha mejorado las expresiones faciales y el habla, también acinesia con rigidez y disartria. De cualquier manera, esta droga es de acción corta y el uso prolongado no se recomienda. En general, las dificultades del lenguaje, visión y de tragar usualmente no responden a ningún tratamiento disponible actualmente.

Otro grupo de drogas que han tenido un poco de éxito para tratar la PSP son los medicamentos antidepresivos. Los que se usan más comúnmente para la PSP son Prozac, Elavil, y Tofranil. El beneficio en contra de la PSP de estas drogas parece no estar relacionado a su habilidad de aliviar la depresión.

El manejo de los síntomas de la PSP puede tomar muchas formas. Los pacientes frecuentemente usan dispositivos con peso para caminar para contraatacar la tendencia de caer de espaldas. A veces recetan lentes bifocales o lentes especiales llamados prismas a pacientes con PSP para remediar la dificultad de mirar hacia abajo. Aunque la terapia física formal no demuestra beneficios en la PSP, los ejercicios pueden hacerse para mantener las articulaciones flexibles. La prevención de heridas relacionadas a caídas frecuentes es un enfoque principal en la terapia física.

La PSP predispone a las personas afectadas a complicaciones serias tales como neumonía, secundaria a la dificultad para tragar (disfagia). Las complicaciones más comunes son: asfixia y neumonía, lesiones en la cabeza y fracturas causadas por caídas. Un procedimiento quirúrgico que involucra una sonda gástrica puede ser usado cuando hay perturbaciones severas y significativas al tragar. Esta cirugía involucra la inserción de una sonda por medio de la piel del abdomen hacia el estómago con el propósito de proveer alimentación. La causa más común de muerte es la neumonía. Sin embargo, con buena atención a las necesidades médicas y nutricionales, la mayoría de pacientes con PSP viven hasta sus 70 años y más.

Patología

Como todos los trastornos de la DFT, la PSP está asociada con la degeneración de los lóbulos temporales y frontales del cerebro. Adicionalmente, las regiones del cerebro que ayudan a controlar y coordinar el movimiento y balance, especialmente las áreas en el tronco encefálico ("supra") que controla los grupos de células del cuerpo ("nuclei") relacionados a los movimientos de los ojos (por lo tanto, parálisis "supranuclear", o debilidad), también son afectados- tanto como los ganglios basales, sustancia negra, y el núcleo subtalámico.

En comparación a la mayoría de los otros trastornos de la DFT, la proteína que se acumula en los cerebros de todas las personas con PSP es tau- más comúnmente un tipo conocido como 4R tau. Por esta razón, los patólogos a veces se refieren a la PSP como una "pura taupatía". Adicionalmente de ser doblado incorrectamente en los depósitos de la proteína, la 4R tau es *hiperfosforilada* - que significa que contiene un número inusualmente largo de modificaciones químicas llamadas grupos de fosfatos.

Más Información

- [Managing FTD](#)
- [Coordinating Care](#)
- [Support for People with FTD](#)
- [Support for Care Partners](#)
- [CurePSP](#)



Referencias

- Lamb, R., Rohrer, J.D., Lees, A.J., Morris, H.R. Progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration: Pathophysiology and treatment options. Current Treatment Options Neurology. 2016, September 2016.