

demencia frontotemporal (DFT)

Authored by
memjavad

March 31, 2026

RECOMMENDED CITATION

memjavad (2026). *demencia frontotemporal (DFT)*. Spanish Psychological Databases.
Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=10104>

Demencia Frontotemporal (DFT)

Campo(s) Disciplinario(s) Primario(s): [Neurología](#), [Neuropsicología](#), [Genética Médica](#).

1. Definición Central y Clasificación

La **demencia frontotemporal** (DFT) representa un conjunto heterogéneo de trastornos neurodegenerativos no relacionados con la enfermedad de Alzheimer que se caracterizan por una degeneración progresiva y selectiva de los lóbulos frontal y temporal del cerebro. A diferencia de otras formas de demencia que afectan principalmente la memoria episódica en etapas tempranas, la DFT se manifiesta primordialmente a través de alteraciones profundas en la **personalidad**, el **comportamiento social** y las **capacidades lingüísticas**. Esta patología es reconocida como una de las causas más comunes de demencia de inicio temprano, afectando típicamente a individuos entre los 45 y 65 años, un periodo de la vida en el que las personas suelen estar plenamente activas en sus entornos laborales y familiares.

Desde una perspectiva clínica, el espectro de la **demencia frontotemporal** se divide en varios fenotipos principales basados en los síntomas predominantes al inicio de la enfermedad. La variante conductual (bvFTD) es la más frecuente y se asocia con la disfunción de los circuitos frontales que regulan la conducta ejecutiva y social. Por otro lado, existen las variantes de la **afasia progresiva primaria** (APP), que afectan específicamente las redes del lenguaje en el hemisferio dominante. Estas clasificaciones son fundamentales para el manejo clínico, ya que el pronóstico y las necesidades de cuidado varían significativamente entre un paciente que presenta desinhibición social y uno que experimenta una pérdida gradual del significado de las palabras.

Es importante destacar que la DFT no es solo una entidad clínica, sino también un concepto neuropatológico conocido como degeneración lobular frontotemporal (DLFT). Bajo este término se agrupan diversas anomalías moleculares caracterizadas por el depósito anormal de proteínas intracelulares, como la proteína **tau** o la proteína **TDP-43**. Esta distinción entre el síndrome clínico y el sustrato patológico es crucial para la investigación científica actual, ya que los esfuerzos terapéuticos modernos intentan identificar biomarcadores que permitan predecir qué proteína específica está causando la degeneración en un paciente vivo, facilitando así el desarrollo de terapias dirigidas.

2. Etimología y Desarrollo Histórico

El estudio de lo que hoy conocemos como **demencia frontotemporal** comenzó formalmente a finales del siglo XIX. En 1892, el neurólogo y psiquiatra checo **Arnold Pick** describió el caso de un paciente que presentaba una atrofia circunscrita en los lóbulos temporales asociada con una afasia progresiva severa. Pick fue el primero en observar que la demencia no siempre era un

proceso global de pérdida de memoria, sino que podía focalizarse en áreas específicas del cerebro, alterando funciones cognitivas particulares. Sus hallazgos sentaron las bases para diferenciar estas condiciones de la enfermedad de Alzheimer, que sería descrita por Alois Alzheimer poco más de una década después.

Durante gran parte del siglo XX, el término "enfermedad de Pick" se utilizó de manera genérica para describir cualquier forma de demencia que presentara atrofia frontal o temporal prominente. Sin embargo, con el advenimiento de técnicas de tinción argéntica más avanzadas, se identificaron los "cuerpos de Pick", que son inclusiones esféricas de proteína tau dentro de las neuronas. A medida que la neuropatología avanzaba, los científicos se dieron cuenta de que muchos pacientes con síntomas de tipo "Pick" no poseían estas inclusiones específicas, lo que llevó a la necesidad de una terminología más amplia y precisa. Fue en la década de 1990 cuando grupos de investigación en Lund y Manchester establecieron los primeros criterios diagnósticos formales para la **demencia frontotemporal**, consolidando el término que utilizamos hoy en día.

En las últimas dos décadas, el desarrollo histórico de la DFT ha estado marcado por revoluciones en la genética y la biología molecular. El descubrimiento del vínculo genético entre la DFT y la **esclerosis lateral amiotrófica** (ELA) en 2011, mediado por la expansión de hexanucleótidos en el gen **C9orf72**, transformó nuestra comprensión de estas enfermedades. Lo que antes se consideraban trastornos completamente distintos ahora se entienden como parte de un continuo clínico y patológico. Este avance ha permitido que la DFT pase de ser una curiosidad neurológica rara a convertirse en un modelo central para estudiar la neurodegeneración y el plegamiento incorrecto de proteínas en el cerebro humano.

3. Características Clave y Variantes Clínicas

La **demencia frontotemporal** se manifiesta a través de tres síndromes clínicos principales, cada uno con un perfil neuroanatómico y sintomatológico distintivo. La **variante conductual** (bvFTD) se caracteriza por cambios insidiosos en la conducta social, tales como la pérdida de la inhibición, la apatía persistente, la pérdida de simpatía o empatía, y el desarrollo de comportamientos compulsivos o ritualistas. Los pacientes suelen mostrar una falta total de conciencia sobre sus cambios de personalidad (anosognosia), lo que genera conflictos significativos en sus relaciones interpersonales y laborales antes de que se sospeche una causa orgánica para su comportamiento.

Las variantes de lenguaje, agrupadas bajo el término **afasia progresiva primaria**, se dividen en la variante semántica y la variante no fluida/agramatical. En la variante semántica, los pacientes pierden gradualmente el conocimiento conceptual, olvidando el significado de las palabras y el nombre de los objetos, a pesar de mantener una fluidez verbal inicial. En contraste, la variante no fluida se caracteriza por un esfuerzo notable al hablar, errores gramaticales y apraxia del habla,

reflejando una degeneración de las áreas motoras del lenguaje en el lóbulo frontal izquierdo. Existe también una variante logopéica, aunque esta se asocia con mayor frecuencia a la patología de la enfermedad de Alzheimer.

Además de los síntomas cognitivos y conductuales, la DFT presenta una asociación única con trastornos del sistema motor. Muchos pacientes desarrollan síntomas de **parkinsonismo**, como rigidez y bradicinesia, que no responden bien a la levodopa, o síntomas de motoneurona consistentes con la ELA, como debilidad muscular y fasciculaciones. Esta tríada de síntomas -- conductuales, lingüísticos y motores-- subraya la complejidad de la enfermedad y la necesidad de un enfoque diagnóstico multidisciplinario que incluya neurólogos, neuropsicólogos y especialistas en rehabilitación.

Desinhibición social: Actuar de forma impulsiva o socialmente inapropiada, incluyendo comentarios ofensivos o pérdida de modales.

Apatía: Pérdida de interés e iniciativa, que a menudo se confunde erróneamente con depresión clínica profunda.

Cambios en la dieta: Preferencia marcada por los dulces o alimentos altamente calóricos, y en ocasiones, consumo excesivo de alcohol o tabaco.

Déficits ejecutivos: Dificultad para planificar, organizar tareas complejas o multitarea, con relativa preservación de la orientación espacial.

4. Significado e Impacto Socioeconómico

El impacto de la **demencia frontotemporal** es desproporcionadamente alto en comparación con su prevalencia debido a la edad de inicio de los pacientes. Al afectar a individuos que a menudo son el sustento económico de sus hogares y que tienen hijos menores de edad, la enfermedad desestabiliza profundamente la estructura familiar. La pérdida prematura de la capacidad laboral, sumada a la necesidad de supervisión constante debido a los comportamientos impulsivos, genera una carga financiera masiva. A diferencia del Alzheimer, donde el declive es a menudo más predecible, la DFT puede presentarse con crisis sociales, legales o financieras derivadas de la pérdida de juicio del paciente.

Para los cuidadores, la **DFT** representa un desafío psicológico único. Observar cómo un ser querido pierde su personalidad esencial, su empatía y su capacidad de conexión emocional es extremadamente traumático. Los estudios han demostrado que los cuidadores de pacientes con DFT experimentan niveles más altos de estrés, depresión y aislamiento social que aquellos que cuidan a pacientes con otras formas de demencia. La falta de comprensión pública sobre la enfermedad a menudo lleva a que el comportamiento del paciente sea juzgado como una falla moral o un trastorno psiquiátrico, lo que retrasa el apoyo adecuado y aumenta el estigma para la familia.

Desde la perspectiva de la salud pública, la DFT subraya la necesidad urgente de mejorar los sistemas de diagnóstico diferencial. Dado que los síntomas iniciales son psiquiátricos, muchos pacientes pasan años siendo tratados por trastornos de personalidad o depresión antes de recibir un diagnóstico neurológico correcto. La implementación de programas de educación para médicos de atención primaria y el acceso a **neuroimágenes avanzadas** son pasos críticos para reducir este retraso diagnóstico. Además, la DFT sirve como un campo de prueba vital para la investigación en **medicina de precisión**, ya que comprender sus mecanismos genéticos podría ofrecer claves para tratar otras enfermedades neurodegenerativas más comunes.

5. Fisiopatología y Bases Genéticas

La base biológica de la **demencia frontotemporal** reside en la acumulación patológica de proteínas que normalmente desempeñan funciones estructurales o regulatorias en el sistema nervioso. Aproximadamente el 40% de los casos presentan depósitos de la proteína **tau**, que se asocia con la estabilización de los microtúbulos neuronales. Cuando esta proteína se fosforila de manera anormal, forma agregados que destruyen el citoesqueleto de la neurona. El otro 50% de los casos se asocia con la proteína **TDP-43**, una proteína de unión al ARN que, al desplazarse del núcleo al citoplasma, provoca una toxicidad celular que conduce a la atrofia lobular.

La genética juega un papel mucho más prominente en la DFT que en la mayoría de las otras demencias. Se estima que entre el 30% y el 50% de los casos tienen un componente hereditario, y aproximadamente el 10% al 20% muestran un patrón de herencia autosómico dominante claro. Las mutaciones en tres genes principales explican la mayoría de estos casos familiares: el gen **MAPT** (proteína tau), el gen **GRN** (progranulina) y la expansión en el gen **C9orf72**. Este último es particularmente notable por ser la causa genética más común tanto de la DFT como de la esclerosis lateral amiotrófica, lo que demuestra una etiología común para estas dos enfermedades aparentemente distintas.

La progresión de la enfermedad sigue patrones neuroanatómicos específicos que pueden ser visualizados mediante **resonancia magnética** (RM) o tomografía por emisión de positrones (PET). En la variante conductual, la atrofia suele comenzar en la corteza prefrontal ventromedial y la ínsula, áreas críticas para el procesamiento emocional y el control de impulsos. En las variantes de lenguaje, la atrofia se localiza en el lóbulo temporal anterior o en el área de Broca. Comprender estos patrones de propagación de proteínas de tipo "priónico" es actualmente una de las áreas más activas de la investigación neurocientífica, con el objetivo de detener la propagación de la patología de una región cerebral a otra.

6. Debates y Críticas en el Diagnóstico

Uno de los debates más intensos en el campo de la **demencia frontotemporal** gira en torno a la

frontera entre la neurología y la psiquiatría. Debido a que los criterios diagnósticos actuales para la variante conductual dependen en gran medida de observaciones del comportamiento, existe un riesgo significativo de falsos positivos en pacientes con trastornos psiquiátricos primarios de inicio tardío. Algunos expertos argumentan que el diagnóstico de DFT se realiza con demasiada frecuencia en casos de "pseudodemencia" depresiva o trastornos de la personalidad, lo que resalta la necesidad de biomarcadores objetivos, como los niveles de **cadena ligera de neurofilamentos** (NfL) en sangre, para confirmar la neurodegeneración activa.

Otra área de controversia es la clasificación de la variante logopéica de la afasia progresiva primaria. Mientras que algunos marcos teóricos la incluyen dentro del espectro de la DFT debido a su presentación clínica inicial como un trastorno del lenguaje, la mayoría de los estudios neuropatológicos revelan que la causa subyacente en estos pacientes suele ser la enfermedad de Alzheimer atípica. Este debate técnico tiene implicaciones prácticas directas: si un paciente con afasia logopéica recibe un diagnóstico erróneo de DFT, podría ser excluido de ensayos clínicos para fármacos antiamiloides que podrían beneficiarlo, o viceversa.

Finalmente, existe una crítica creciente hacia la falta de diversidad étnica y geográfica en los estudios genéticos de la DFT. La gran mayoría de los datos sobre mutaciones como **C9orf72** provienen de poblaciones de ascendencia europea, lo que limita nuestra capacidad para diagnosticar y tratar a pacientes de otras regiones del mundo donde otros factores genéticos o ambientales podrían ser predominantes. La comunidad científica está respondiendo a esto mediante la creación de consorcios internacionales que buscan mapear la variabilidad de la DFT a escala global, asegurando que los futuros avances terapéuticos sean aplicables a toda la humanidad.

7. Estrategias de Tratamiento y Manejo

En la actualidad, no existe un tratamiento farmacológico aprobado por las autoridades reguladoras que sea capaz de curar o detener la progresión de la **demencia frontotemporal**. El manejo clínico se centra en el alivio de los síntomas y en mejorar la seguridad y calidad de vida del paciente y sus cuidadores. Los inhibidores de la recaptación de serotonina (ISRS) se utilizan comúnmente para reducir la impulsividad, la irritabilidad y los comportamientos repetitivos. A diferencia de la enfermedad de Alzheimer, los inhibidores de la colinesterasa no suelen ser efectivos y, en algunos casos, pueden exacerbar los síntomas conductuales en pacientes con DFT.

Las intervenciones no farmacológicas son el pilar fundamental del cuidado. Esto incluye la modificación del entorno para reducir los estímulos que provocan agitación, el uso de tarjetas de comunicación para pacientes con afasia y la implementación de rutinas estrictas para manejar la apatía. La **terapia del habla y el lenguaje** puede ayudar a los pacientes en las etapas iniciales de

las variantes lingüísticas a desarrollar estrategias de compensación, mientras que los grupos de apoyo para cuidadores son esenciales para prevenir el agotamiento y proporcionar herramientas de manejo conductual efectivas.

El futuro del tratamiento de la DFT se encuentra en los ensayos clínicos dirigidos a objetivos moleculares específicos. Se están desarrollando terapias génicas para aumentar los niveles de progranulina en pacientes con mutaciones en el gen **GRN**, así como anticuerpos monoclonales diseñados para eliminar los agregados de proteína tau. La esperanza es que, al identificar la enfermedad en sus etapas más tempranas --incluso antes de la aparición de síntomas en portadores de mutaciones genéticas--, sea posible intervenir y preservar la función cerebral de manera indefinida. La participación en redes de investigación como [ALLFTD](#) es un paso crucial para los pacientes que buscan acceder a estas terapias de vanguardia.

Further Reading

[Demencia frontotemporal - Wikipedia, la enciclopedia libre](#)

[Demencia frontotemporal \(DFT\) - Alzheimer's Association](#)

[Demencia frontotemporal - National Institute of Neurological Disorders and Stroke \(NINDS\)](#)

[Demencia frontotemporal: Síntomas y causas - Mayo Clinic](#)

[The Association for Frontotemporal Degeneration \(AFTD\) - Recursos oficiales en inglés](#)