

DEMENCIA FRONTOTEMPORAL: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y REPERCUSIONES FORENSES

Laura González Guerrero¹

Sara Fernández Guinea

Universidad Complutense de Madrid

Resumen

La demencia frontotemporal (DFT) es un subtipo de demencia caracterizado por un trastorno precoz de la conducta que destaca sobre el deterioro cognitivo también existente. El inicio presenil, las importantes alteraciones sobre la conducta, y la escasa importancia concedida hasta hace poco a esta demencia, puede generar confusión en su diagnóstico. Este posible error ya sería per se motivo para promover el estudio de esta enfermedad, pero si posicionamos la mirada sobre la neuropsicología forense esta necesidad se hace aún mayor. En las demencias resultan alteradas las capacidades cognitivas y volitivas, motivo por el cual tendrán importantes repercusiones en las diferentes jurisdicciones del Derecho. Cabría esperar a priori que, dado que la característica clínica fundamental de la demencia frontotemporal viene determinada por graves alteraciones de conducta a nivel personal y social, el demenciado se pudiese ver envuelto con facilidad en conflictos legales, por lo que la atribución de un correcto diagnóstico será determinante en el análisis y prevención de tales conflictos. Aunque la literatura sugiere información en relación a tales repercusiones, apenas ofrece datos empíricos contrastables. La revisión de sentencias de Tribunales Españoles tampoco ofrece resultados sobre repercusiones legales de la DFT, concluyéndose el presente artículo con una reflexión sobre posibles hipótesis explicativas de este resultado paradójico. PALABRAS CLAVE: *demencia frontotemporal; neuropsicología forense; trastornos conductuales; jurisdicción*

Abstract

Frontotemporal dementia (FTD) is a subtype of dementia distinguished by a precocious behavior disorder, which stands out from the cognitive damage that also exists. The presenile onset, the important behavioral alterations, and the scant attention paid to this dementia until recently—which has prevented a consistent nomenclature—can create confusion in the diagnosis. This possible error alone would justify promoting the study of this disease, but if

¹ Doctorando en Psicología Clínica, Legal y Forense. *Correspondencia:* Departamento Psicología Clínica, Facultad de Psicología. Buzón 79, Universidad Complutense de Madrid, Campus de Somosaguas (28223), E-mail: lgonzalez@correo.cop.es

we look at forensic neuropsychology, this need becomes even more significant. In the dementias, the cognitive and volitive capacities are altered, and this will have important consequences on the diverse jurisdictions of Law. One could expect that, as the fundamental clinical characteristic of Frontotemporal Dementia is determined by severe behavioral disorders at personal and social levels, the demented person could easily become involved in legal conflicts, so that a correct diagnosis will determine the analysis and prevention of such conflicts. Although the literature suggests information about these consequences, it offers very few empiric and contrastable facts. The review of Spanish Court sentences does not offer many results about the legal repercussions of Frontotemporal dementia, so this article concludes with a reflection about possible explanatory hypotheses of this paradoxical result.

KEY WORDS: *frontotemporal dementia; forensic neuropsychology; behavioral disorders; jurisdiction*

Introducción

El diagnóstico de la demencia frontotemporal ha sido durante años un reto para muchos clínicos que se enfrentaban por una parte a un importante desconocimiento sobre esta enfermedad y por otro lado a una falta de consenso en los criterios diagnósticos. La idea que la definición de demencia implica un trastorno general de la memoria y las capacidades intelectuales junto con el desinterés por los aspectos no-cognitivos de las demencias hizo que se prestara poca atención a los trastornos de presentación focal (Serra, 2002). Sin embargo las investigaciones en 1986 de los grupos de Lund y Manchester que describían el particular patrón clínico de la DFT y los datos recogidos sobre su prevalencia, que algunos autores sitúan como la tercera forma más frecuente de demencia tras la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de los cuerpos de Lewy (Neary y cols., 1998; Castellví y cols., 2003; Nikolaos y Lawrence, 2004) y otros sitúan como la segunda forma más prevalente tras la EA (Keane, Calder, Hodges y Young, 2002), han logrado despertar un creciente interés científico por su investigación. Este auge se ve reflejado en 1994 cuando se establecen unos criterios diagnósticos y neuropatológicos consensuados por los Grupos de Lund y Manchester. Las técnicas de neuroimagen por su parte, refuerzan la clasificación de la DFT como entidad nosológica independiente y claramente diferenciable de otros tipos de demencia, tomado con ello estas técnicas un protagonismo indiscutible en el diagnóstico de la DFT. Muchos estudios muestran que a través de tomografía computerizada puede apreciarse que pacientes con DFT, aunque no todos, muestran atrofia de las regiones frontales y temporales anteriores, mucho más acusada y selectiva que en los casos de Enfermedad de Alzheimer. Aún más patentes son los resultados obtenidos con resonancia magnética, donde la atrofia hipocámpica con preservación del lóbulo temporal medial caracteriza a la DFT frente a la EA, en que ambas están atróficas (Del Ser, 1999). Por medio de estudios con SPECT y PET

se distingue además la hipoperfusión selectiva, no siempre simétrica, de las regiones anteriores, aspectos muy característicos de la DFT.

La característica anatomopatológica que define la DFT es una afectación selectiva de los lóbulos frontales y temporales. Cuando existe una atrofia frontal el comportamiento y personalidad del sujeto afectado se van a ver alterados. Por tanto estamos ante un tipo de demencia que además de poseer las características comunes de ésta, constituye una patología donde van a sobresalir unos patrones conductuales desadaptados, a nivel personal y social. Si la magnitud de las alteraciones comportamentales es tan relevante, cabe esperar obtener datos objetivos que refuercen tal gravedad a través de la jurisdicción española y la literatura internacional. De esta manera, este artículo persigue revisar estos datos tras realizar una aproximación al conocimiento de las manifestaciones clínicas propias de la demencia frontotemporal.

La demencia frontotemporal como entidad diagnóstica

Características anatomopatológicas y clínicas.

La aproximación al concepto de DFT exige considerar dos aspectos: en primer lugar su anatomía patológica y a continuación su manifestación clínica. Ambos aspectos resultan fundamentales para la correcta delimitación dentro del amplio espectro de las demencias así como para facilitar el diagnóstico diferencial con otros trastornos mentales.

Anatomopatológicamente este tipo de demencia se caracteriza microscópicamente por la atrofia frontotemporal, pudiendo identificarse a nivel microscópico diferentes sustratos patológicos: inclusiones ubiquinadas, depósitos de tau, cuerpos de Pick y neuronas acromáticas tumefactas (células de Pick) (Castellví, Molinuelo y Blesa, 2003). La atrofia cerebral suele afectar simétricamente a los lóbulos frontales, parte anterior de los temporales, parte anterior del córtex singular, corteza insular anterior y, ocasionalmente, parte anterior de los lóbulos parietales (Ferrer, 2002). Tal y como refieren Pelegrín y cols. (2003), la variabilidad clínica de las distintas demencias viene determinada más por la topografía de las lesiones que por su neuropatología, por lo que el síndrome clínico de este tipo de demencia va a tener una relación directa con la lesión de los lóbulos frontales y/o temporales. Además, algunas estructuras atrofiadas del cerebro en la DFT pertenecen al sistema límbico rostral, encargado de regular las conductas dependientes del contexto después de la evaluación del contenido emocional de los estímulos, siendo muchas de las manifestaciones clínicas de esta demencia consistentes con este daño cerebral (Boccardi, Sabbatoli, Laakso, Testa, Beltramello, Soininen y Frisoni, 2004). En efecto, clínicamente la DFT se define como un cambio progresivo en la personalidad, con alteraciones comportamentales y respuestas

o actividades inapropiadas, por una alteración temprana y progresiva del lenguaje, o por ambas (McKhann, Albert et al., 2001). De hecho los trastornos de la personalidad representan los síntomas nucleares de las demencias frontotemporales, entre los que destacan: falta de cuidado personal, conducta social inadecuada, desinhibición, hiperoralidad, inflexibilidad y rigidez cognitiva, conducta estereotipada, conducta de utilización y falta de conciencia de enfermedad (Fernández, Arango y Pelegrín, 2003). Algunos autores como Muñoz (2005) creen que la manifestación más precoz es la falta de empatía con los allegados del paciente, aun cuando se mantengan las formas externas. Sobre la ausencia de empatía se han realizado diversos estudios que justifican esta carencia con resultados que avalan una importante dificultad en pacientes con DFT en la identificación de expresiones faciales y en el procesamiento de esta información (Lavenu, Pasquier, Lebert Petit y Van der Linden, 1999; Keane y cols., 2002).

En general se puede decir que se trata de una patología muy heterogénea que puede dividirse en varios subtipos, si bien autores como Kertstesz y Muñoz (1998) proponen agruparlos en un único complejo (complejo de Pick) (Castellví y cols., 2003).

La categoría diagnóstica de DFT no se halla incluida ni en el Manual Diagnóstico de la Organización Mundial de la Salud (CIE-10) ni en el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales de la Asociación Americana de Psiquiatría (DSM-IV-TR), mientras que la enfermedad de Pick sí que se encuentra en los dos. Esta demencia sin embargo, es sólo un subtipo de DFT, aunque con lesiones anatomopatológicas mejor definidas, no representando por tanto esta histopatología específica a la totalidad de subtipos de DFT. Quizá el intento por agruparlos bajo el concepto de “complejo de Pick” pueda llevar a confusión y dificultar el correcto diagnóstico de la DFT. Recientemente Neary y cols. (1998) establecen un nuevo consenso sobre la degeneración frontotemporal, introduciendo los criterios de los tres síndromes neuropsiquiátricos que pueden englobarse dentro de esta entidad nosológica y evitan las complicaciones de tipo etiopatogénico:

1. Demencia de tipo frontal (variante frontal de la DFT, vFDFT)
2. Demencia semántica (DS)
3. La afasia no fluente progresiva (afasia progresiva primaria, AP)

Castellví y cols. (2003) por su parte señalan los mismos tres subtipos de DFT como las presentaciones clínicas más frecuentes, e indican además que se manifiestan bajo la forma de dos patrones clínicos: cambios comportamentales graduales y progresivos (vFDFT) o disfunción gradual y progresiva del lenguaje (AP y DS). Estas diferentes entidades clinicopatológicas dependerán de si están más afectados los lóbulos frontales o temporales respectivamente (ver cuadro 1) (Amores y cols., 2004). Por ello sería posible hablar de dos grandes grupos de DFT: variante temporal y variante frontal (Keane y cols., 2002).

Cuadro 1. Clasificación clínica de las demencias Frontotemporales (DFT)

ENTIDAD	SÍNDROME	CLÍNICA	LESIÓN
VARIANTE FRONTAL	Enfermedad de Pick	Alteración de la conducta y personalidad. Síndrome disejecutivo. Déficit memoria declarativa	Lóbulos frontales, simétrica y asimétricamente, y polos anteriores del lóbulo temporal.
	Demencia Frontal	Cambios de conducta y personalidad. Síndrome disejecutivo.	Región ventromedial bilateral del lóbulo frontal.
VARIANTE TEMPORAL	Afasia Progresiva Primaria	Anomia y pérdida fluidez con agramatismo y parafasias fonéticas.	Región perisilviana izquierda en su porción anterior.
	Demencia Semántica	Deterioro de la memoria semántica. Presencia de parafasias semánticas con lenguaje espontáneo fluente pero sin contenido.	Región temporal anterior y corteza inferolateral del hemisferio izquierdo.
OTRAS	Degeneración Córtico-Basal	Síndrome rígido-acinético asimétrico, apraxia ideomotora asimétrica y síndrome de la mano ajena.	Lóbulo parietal asimétrica y contralateralmente al hemicuerpo afectado.
	Gliosis Subcortical Progresiva	Desorientación, afasia y agnosia y posible clínica psicóticodepresiva.	Gliosis astrosita subcortical (leucogliosis) y degeneración frontotemporal.

Dado que el objetivo del presente artículo es profundizar en la dificultad de modulación del comportamiento personal y social que se produce en esta enfermedad y la magnitud de sus repercusiones, se centrará en la vFDFT, variante que engloba básicamente a dos entidades: la enfermedad de Pick y la demencia de tipo frontal o demencia del lóbulo frontal. La distinción entre ambas enfermedades es difícilmente realizable desde un punto de vista meramente clínico, reservando el término EP para los casos con histopatología característica (presencia de células de Pick) (Serra, 2002)

Manifestaciones clínicas de la Variante Frontal de la Demencia Frontotemporal

La característica primordial de la vFDFT es un severo trastorno de conducta y de la personalidad del paciente, reflejándose en la dificultad para modular el comportamiento ante situaciones sociales; los pacientes a veces se vuelven desconsiderados, groseros y pueden llegar a cometer indiscreciones sexuales. Estos síntomas pueden asociarse a apatía, pérdida de voluntad o desinhibición social y distractibilidad, produciéndose una pérdida de la capacidad de juicio que puede llegar a ser incluso inapropiada, descontrol de impulsos y pérdida de cuidado personal (McKhann et al., 2001; Serra, 2002). Estas alteraciones en la interacción social incluye el área de las relaciones laborales y familiares (Keane y cols., 2002). En algunos pacientes, el cambio de personalidad se manifiesta con rasgos que no le son característicos; en otros casos se aprecian unos rasgos de personalidad que se acentúan de forma ostensible (Serra, 2002). Otras manifestaciones que recoge Castellví et al (2003) son embotamiento emocional, pérdida de insight, cambios en la conducta sexual (hiposexualidad o hipersexualidad) y en los hábitos alimenticios, conducta estereotipada y perseverativa. También se describe la aparición de la conducta de utilización, consistente en una tendencia no controlada por el sujeto a responder ante estímulos del entorno. Los cambios de personalidad del paciente con demencia están determinados por el tipo de proceso demencial que padece y el área de la lesión degenerativa cerebral; los pacientes con atrofia cortical frontal y temporal tienden a ser hostiles, con mal carácter, susceptibles, explosivos y agresivos (Alarcón, 2003).

Las funciones ejecutivas son las más afectadas en la vf-DFT, responsables de la organización, planificación y monitorización de la conducta. Así se presentan alteraciones en el mantenimiento de la atención y en la automonitorización (no se dan cuenta de sus errores, por lo que no pueden corregir su conducta) (Serra, 2002).

Diagnóstico diferencial Demencia Frontotemporal

La presencia de un trastorno conductual que predomina sobre el deterioro cognitivo sugiere la posibilidad de una DFT. Muy a menudo las alteraciones conductuales serán los únicos signos evidentes de enfermedad durante largos períodos de tiempo, no siendo hasta

estadios más avanzados de evolución cuando se aprecien los trastornos en las esferas cognitiva, neurológica y neuroradiológica (Serra, 2002), combinándose ambos trastornos , cognitivo y conductual, a medida que avanza el proceso (Muñoz y Latorre, 2004).

En relación al diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer, existen numerosos estudios, debido a ser esta demencia la más frecuente entre la población. Algunos de los aspectos más enfatizados se recogen a continuación: 1) Los pacientes afectos de DFT no presentan el típico patrón amnésico de la Enfermedad de Alzheimer, sino que los trastornos de memoria son secundarios a las alteraciones en la regulación frontal (Neary, Snowden et al., 1998); 2) Los pacientes con DFT generalmente son más jóvenes que los pacientes con EA, apareciendo los primeros síntomas entre los 50 y 70 años de edad, pero con un rango muy amplio de edad que oscila entre los 21 y 80 años , aunque siendo difícil que se inicie la DFT después de los 75 años (Castellví y cols., 2003); 3) Datos obtenidos a través del EEG y de pruebas de neuroimagen y neuropsicológicas ofrecen a su vez información concluyente en el diagnóstico diferencial. El EEG en la DFT es normal, mientras que en la EA el ritmo de fondo es lento; las técnicas de neuroimagen nos ofrecen la posibilidad de apreciar topográficamente la atrofia lobar y por tanto distinguir qué tipo de demencia presenta el paciente: la DFT se caracterizará por la atrofia de los lóbulos frontales y/o temporales, pudiendo ser de modo asimétrico; la EA muestra un patrón más difuso, con defectos importantes en regiones temporoparietales; 4) Ninguna de las alteraciones genéticas implicadas en el desarrollo de la EA, se han identificado en la DFT; 5) En la DFT predominan los rasgos comportamentales precoces mientras que en la EA los pacientes mantienen un comportamiento social apropiado, con alteraciones derivadas de sus limitaciones funcionales y su estado de ánimo reactivo.

Evaluación

Los criterios diagnósticos más utilizados actualmente para el diagnóstico de la DFT son los *criterios clínicos y neuropatológicos consensuados de los grupos de Lund y Manchester* (1994) (véase tabla 1), revisados posteriormente por Neary, Snowden, Gustafson y cols. (1998). Estos autores proporcionan además instrucciones sobre qué criterios deben hallarse presentes para realizar el diagnóstico y contemplan las variantes temporal y frontal de la DFT (véase tabla 2) (Serra, 2002).

Tabla 1. Criterios para el diagnóstico clínico de demencia frontotemporal.
Lund and Manchester Groups, 1994.

Trastorno de la conducta	<ul style="list-style-type: none"> • Inicio insidioso y progresión lenta • Pérdida precoz de la introspección personal, negligencia en el cuidado personal • Pérdida precoz de la introspección social, descuido de las normas del buen comportamiento social • Signos precoces de desinhibición • Rigidez e inflexibilidad mental • Conducta hiperoral • Conducta perseverativa y estereotipada • Conducta de utilización • Distraibilidad excesiva, impulsividad, impersistencia • Anosognosia precoz
Síntomas afectivos	<ul style="list-style-type: none"> • Depresión, ansiedad, sentimentalismo excesivo, ideación fija o de suicidio, delirio (en estadios iniciales, transitorio) • Manifestaciones hipocondríacas (en estados iniciales, transitorio) • Indiferencia emocional, apatía • Ausencia de iniciativa, inercia, pérdida de la espontaneidad
Alteraciones del habla	<ul style="list-style-type: none"> • Reducción progresiva del habla • Estereotipias en el lenguaje • Ecolalia y perseveración • Mutismo, en fase avanzada
Orientación espacial y praxias	<ul style="list-style-type: none"> • (indemnes)
Signos físicos	<ul style="list-style-type: none"> • Aparición precoz de reflejos de desinhibición cortical • Incontinencia urinaria precoz • Acinesia, rigidez, temblor, en fases avanzadas • Presión arterial baja y lábil
Pruebas complementarias	<ul style="list-style-type: none"> • Electroencefalograma normal en estadios con demencia muy evidente • Pruebas de neuroimagen cerebral (estructural, funcional o ambas): anormalidad de predominio frontal, temporal, anterior o ambos • Exploración neuropsicológica: alteración intensa en las pruebas exploratorias de las funciones frontales, en ausencia de trastorno notable de memoria, el lenguaje y la percepción espacial
Aspectos que apoyan el diagnóstico	<ul style="list-style-type: none"> • Inicio antes de los 65 años • Antecedente de un trastorno similar en un familiar de primer grado • Enfermedad de la membrana motora (parálisis bulbar, debilidad y atrofia muscular, fasciculaciones)

Tabla 2. Criterios de consenso para el diagnóstico clínico de Degeneración lobar frontotemporal (Neary y cols., 1998)¹

<p>I. Diagnóstico clínico de DFT: <i>Perfil clínico:</i> cambio de carácter y alteración de la conducta social son las características clínicas iniciales dominantes y durante el curso de la enfermedad. Funciones instrumentales de la percepción, capacidades visuo-espaciales, praxis, y memoria se hallan intactas o relativamente bien preservadas</p> <p>a) Características diagnósticas centrales (todas deben estar presentes):</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Inicio insidioso y deterioro gradual ▶ Declive precoz de la conducta social interpersonal ▶ Alteración precoz de la regulación de la conducta personal ▶ Arreactividad emocional precoz ▶ Pérdida precoz del insight <p>b) Características diagnósticas de apoyo (no necesarias para diagnóstico):</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Trastorno conductual: <ul style="list-style-type: none"> • Deterioro de la higiene personal • Rigidez mental e inflexibilidad • Distracción fácil e impersistencia • Hiperoralidad y cambios dietarios • Conducta perseverativa y estereotípica • Conducta de utilización ▶ Lenguaje y habla: <ul style="list-style-type: none"> • Alteración del habla ▶ Falta de espontaneidad y economía del habla ▶ Habla a presión <ul style="list-style-type: none"> • Habla estereotipada • Ecolalia • Perseveración • Mutismo ▶ Signos físicos <ul style="list-style-type: none"> • Reflejos primitivos • Incontinencia • Akinesia, rigidez y temblor • Tensión arterial baja o lábil ▶ Exploraciones complementarias: <ul style="list-style-type: none"> • Neuropsicología: alteración significativa en tests de función frontal en ausencia de amnesia, afasia, o trastorno perceptuoespacial. • EEG: normal a pesar de la evidencia clínica de demencia • Neuroimagen cerebral (estructural y/o funcional): alteración frontal y/o temporal anterior predominante <p>II. Características clínicas diagnósticas de afasia progresiva no-fluente: <i>Perfil clínico:</i> trastorno expresivo del lenguaje como características dominante inicialmente y durante el curso de la enfermedad. Otras funciones cognitivas se hallan intactas o relativamente bien conservadas.</p> <p>III. Características diagnósticas clínicas de afasia semántica y agnosia asociativa: <i>Perfil clínico:</i> trastorno semántico (alteración de la comprensión del significado de las palabras y/o identidad de los objetos) es la característica dominante inicial y durante el curso de la enfermedad. Otros aspectos cognitivos, incluyendo memoria</p>

¹ Las características diagnósticas de las formas con predominio temporal de la DFT no se recogen en esta tabla.; ver cita de Neary y cols. (1998) en referencias bibliográficas para su descripción completa.

IV. Características comunes a los síndromes de DFT

- a) Características de apoyo
 - ▶ Inicio antes de los 65 años, historia familiar positiva de enfermedad similar en familiar de primer grado
 - ▶ Paresia bulbar, debilidad y atrofia muscular,
- b) Características diagnósticas de exclusión
 - ▶ Historia y clínica
 - Inicio agudo con eventos icticos
 - Traumatismo craneal relacionado con el inicio de los síntomas
 - Amnesia severa inicial
 - Desorientación espacial
 - Habla logoclónica y festinante con pérdida del curso del pensamiento
 - Mioclonias
 - Debilidad corticospinal
 - Ataxia cerebelosa
 - Coreoatetosis
 - ▶ Exploraciones complementarias:
 - Neuroimagen cerebral: déficit estructurales o funcionales en áreas postcentrales; lesiones multifocales en la TC o RM
 - Pruebas de laboratorio indicativas de trastorno cerebral metabólico o inflamatorio como en la esclerosis múltiple, sífilis, SIDA y encefalopatía por herpes simple.
- c) Características diagnósticas de exclusión relativas
 - ▶ Historia típica de alcoholismo crónico
 - ▶ Hipertensión arterial sostenida
 - ▶ Historia de enfermedad vascular

Basándose en los criterios diagnósticos de Lund y Manchester, Kertsz et al. (1998) desarrollan el *Inventario de Comportamiento Frontal (ICF)*, cuestionario heteroaplicado que agrupa dichos criterios en comportamientos negativos y desinhibición (véase cuadro 2). El ICF es considerado (Castellví y cols., 2003) como un instrumento fiable para discriminar la DFT de otras demencias.

Otra escala útil en el diagnóstico de la Demencia Frontotemporal es el *Inventario Neuropsiquiátrico (NPI)* (Cummings JL, Mega M y cols., 1994). Se trata de un instrumento que evalúa la presencia de psicopatología en pacientes con trastornos cerebrales y actualmente se dispone de su adaptación al español (Vilalta-Franch, Lozano, Hernández y cols., 1999). Fue diseñado para aplicarse en pacientes con enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Las preguntas se refieren a cambios en el comportamiento del paciente desde el inicio de los síntomas cognoscitivos y presentes en algún momento durante las cuatro semanas previas a la evaluación, o aquellas conductas que han estado presentes a lo largo de la vida pero que han cambiado desde que empezó la enfermedad (Alberca, 2001). Este instrumento también puede ser aplicado para apoyar el diagnóstico diferencial con la

Enfermedad de Alzheimer, ya que estudios desarrollados por Morgan y cols. (1996) han demostrado que pacientes con DFT obtienen puntuaciones significativamente mayores en el NPI que pacientes con EA, exhibiendo aquellos más trastornos conductuales y manifestando menos depresión que éstos.

Cuadro 2. Agrupación de criterios de DFT en Inventario de Comportamiento Frontal, Kertz y cols. (1998)

COMPORTAMIENTOS NEGATIVOS	DESINHIBICIÓN
Apatía Falta de espontaneidad Indiferencia Inflexibilidad Concretismo Abandono personal Distractibilidad Falta de atención Pérdida de insight Logopenia Disartria Mano ajena	Perseveración Irritabilidad Jocosidad Irresponsabilidad Impropiiedad Impulsividad Euforia Agresividad Hiperoralidad Hipersexualidad Conducta de utilización Incontinencia

El Inventario Multifásico de la Personalidad (Minnesota; MMPI) es un popular cuestionario diseñado para la valoración de la personalidad dentro del ámbito clínico, por lo que aún sin ser un instrumento específico para la aplicación en pacientes con demencia, puede aportar valiosa información sobre cambios en la personalidad.

En relación con la valoración de los trastornos secundarios a la lesión del lóbulo frontal destaca la sección B4 del Informant-Based Questionnaire, diseñado y publicado recientemente por el grupo de Manchester (Fernández y cols., 2003).

El Mini Examen Cognoscitivo o Mini-Mental State Examination de Folstein ha sido empleado de modo masivo para el screening de demencia; sin embargo, las puntuaciones a este tests obtenidas por pacientes con DFT, son en general normales, ya que no es sensible a los trastornos ejecutivos (Gregory & Hodges, 1996)

Atendiendo a las investigaciones realizadas por Keane y cols. (2002), los tests sobre cognición social (reconocimiento de emociones faciales), pueden jugar un importante rol en el diagnóstico precoz de la DFT, especialmente en la vFDFT (donde encontraron mayores dificultades en la correcta identificación de expresión emocional).

La *neuroimagen* (TC, RM) puede ser de gran utilidad en estos casos al mostrar una atrofia selectiva de los lóbulos frontales y temporales anteriores. El PET o el SPECT cerebral puede mostrar un hipometabolismo de estas estructuras, a veces en ausencia de una marcada atrofia en la neuroimagen estructural (Muñoz y Latorre, 2004).

A pesar de esto, autores como Muñoz (2005) opinan que, en el diagnóstico de las demencias frontotemporales, la historia clínica y la observación del paciente desempeñan un papel mucho más importante que la exploración neurológica formal. Añade no obstante, que la prueba complementaria de mayor valor es la resonancia magnética, que puede mostrar una atrofia indiscutible, y en contraste, la demostración de hipoperfusión frontal en un SPECT cerebral puede tener otros orígenes, como diversos fármacos e incluso depresión. Por otra parte, las investigaciones de Gregory y cols. en 1999 apuntaban que los estudios mediante TAC y RM suelen ser normales en estadios iniciales y en fases avanzadas pueden demostrar atrofia cortical frontotemporal, pero también pueden seguir siendo normales o demostrar atrofia cortical difusa. Los cambios en la conducta pueden ocurrir por tanto antes de que pruebas de neuroimagen funcional o estructural lleguen a mostrar anomalías discernibles. En resumen, el diagnóstico de cualquiera de las formas de DFT está principalmente basado en las manifestaciones clínicas. Los hallazgos en las exploraciones complementarias son útiles para confirmar este diagnóstico (Serra-Mestres, 2002).

Repercusiones forenses de la demencia frontotemporal

Neuropsicología forense y demencia

La Neuropsicología Forense es la rama de la Neuropsicología que se centra en la valoración pericial del paciente, o supuesto paciente, con daño cerebral que precisa protección de la Ley en atención a su propia enfermedad (Fernández-Guinea, 2001). Es por ello que para realizar un análisis de las repercusiones de la DFT en el ámbito legal, debemos hablar desde el punto de vista de la Neuropsicología Forense. Esta rama de la Neuropsicología está en creciente desarrollo, especialmente en relación al ámbito de las demencias, debido a la enorme repercusión social de esta enfermedad dada su alta prevalencia entre la población.

La demencia frontotemporal tiene en común con el conjunto de demencias ser una enfermedad degenerativa que produce importante reducción de capacidades intelectivas y volitivas, afectando con ello a la personalidad del individuo, su comportamiento y adaptación social, factores que directamente pueden repercutir en la capacidad jurídica del paciente. Según se ha ido revisando en los apartados anteriores, esta afectación se muestra aún más acusada en la DFT, por lo que la Neuropsicología Forense tiene abierto en este ámbito un gran campo de investigación.

Repercusiones psicojurídicas recogidas en la literatura científica

Hasta ahora se había obtenido un acuerdo general en que el deterioro cognitivo es un determinante de la incapacidad funcional, pero no las alteraciones conductuales consideradas en su conjunto, entendiéndose además que estas eran fluctuantes y episódicas. Sin embargo el estudio de las características clínicas de la DFT proporcionan numerosa información sobre la relevancia de los trastornos conductuales en el deterioro funcional de estos pacientes.

Así, por ejemplo Del Ser (2000) resume las principales consecuencias que estas alteraciones pueden tener a nivel sociofamiliar: a) Conflictos con la familia: debidos a la conducta impredecible, anómala e irritante, los cambios de personalidad y las perturbaciones emocionales; b) Divorcio: por la pérdida de la empatía y afectividad, así como los desajustes conductuales; c) Problemas económicos y laborales: debidos a la mala organización y planificación de la conducta; d) Problemas legales: por la conducta antisocial, impulsiva y descontrolada; e) Accidentes de tráfico o de otro tipo.

Evaluaciones neuropsicológicas forenses pueden ser requeridas desde las diferentes jurisdicciones del derecho: civil, penal, social. La demencia es un trastorno que, por sus limitaciones funcionales, presenta muchas implicaciones en las distintas jurisdicciones (Tejero, 2003). La labor del evaluador es muy importante en casos de DFT, dado que en fases iniciales es difícil distinguirla de trastornos psicopatológicos, que tendrán una consideración muy diferente en la jurisprudencia.

La importante afectación de los lóbulos frontales en la DFT, especialmente en la vDFT, motiva unos datos clínicos de gran importancia legal. A diferencia de la apatía, falta de iniciativa y de espontaneidad características de la enfermedad de Alzheimer, aquí el enfermo puede mostrar un temprano cambio de personalidad que incluye egocentrismo, desinhibición, falta de tacto en situaciones sociales e incluso caer en cuestionables actividades sexuales o en algún tipo de conducta. Es de esperar que, debido al daño de los lóbulos frontales, con su potencial producción de cambios de personalidad, desinhibición y manifestaciones poco compatibles con normas sociales y éticas, se encuentre una relativa mayor prevalencia de conductas delictivas. No hay categórica demostración al efecto, pero sí sugerencias que avalan la postura, en enfermedades como la de Pick (Toone, 1990). Gustafson, Brun & Passant (1992) apuntaron que pacientes con DFT presentan déficit éticos, y que pueden cometer pequeños delitos como hurtos en tiendas (“shoplifting”) e incluso en algunos casos pueden cometer delitos mayores y comportarse de forma agresiva o violenta. La alteración del juicio repercute también en la conducción de vehículos. Aunque estos pacientes no pierden inicialmente la capacidad de conducir, lo hacen a veces de forma temeraria debido a la poca atención que prestan y a la falta de cuidado y de consideración por los demás. Pueden exceder los límites de velocidad, hacer caso omiso de las señales, o realizar adelantamientos peligrosos (Serra, 2002). Un síntoma importante en la DFT es la

impulsividad, entendida como la incapacidad de inhibir el impulso a la gratificación instantánea o a realizar la acción que aparece en la mente. Además, la más completa ausencia de autocrítica es un síntoma constante de la enfermedad (Muñoz, 2005). De esta forma se puede decir que el menor control de la conducta impulsiva y una mayor desinhibición, junto con la menor conciencia de las implicaciones sociales y de todo tipo que sus propios actos puedan acarrear, supone el mecanismo principal en la posible comisión de faltas o delitos en estos pacientes.

Repercusiones de la demencia frontotemporal y ley

Los datos recogidos hasta el momento en el presente artículo, podrían apuntar hacia una importante presencia de esta entidad clínica en los Tribunales españoles (sobre los que se realiza este análisis), plasmándose a través de las distintas jurisdicciones del derecho: en la jurisdicción penal, no solamente como víctimas (rol que refleja con más frecuencia el análisis de resoluciones en relación a las demencias en general), sino también como precursoras de delitos, con mayor probabilidad que lo que podría esperarse en otros subtipos de demencia; en la jurisdicción civil podría esperarse también que las alteraciones conductuales y cognitivas de la DFT se viesan reflejadas (capacidad jurídica y capacidad de obrar, derecho de familia...); la jurisdicción social y concretamente el derecho laboral podría enfatizar los problemas que, desde fases iniciales, aparecen en la DFT por alteraciones en funciones ejecutivas.

En definitiva, el estudio sobre las características de la Demencia Frontotemporal y la literatura científica examinada, proporcionan información que sustenta la importante repercusión de esta enfermedad desde el punto de vista legal y forense, aunque no se ofrecen datos empíricos que apoyen esta idea.

El análisis de las repercusiones de esta enfermedad a través del contenido de sentencias dictadas por Tribunales españoles se llevó a cabo a través de dos bases de datos de jurisprudencia: Aranzadi y Vlex, utilizando en ambas los descriptores [demencia], [frontotemporal], [demencia frontal], [pick], así como las distintas combinaciones entre ellos. Aunque la búsqueda en estas bases de dato produjo un número de resultados bastante diferentes entre sí, las conclusiones que pueden extraerse de ambas son las mismas: se obtuvo un número importante de sentencias (En Aranzadi N = 851; En Vlex, N=144) con el descriptor [demencia]. Estas resoluciones se extraen mayoritariamente de la jurisdicción civil (Aranzadi: 41%; Vlex: 50%), seguidas de las halladas en la jurisdicción penal (Aranzadi: 32%; Vlex: 34%) y a continuación de las encontradas en la jurisdicción social. No se obtuvo ningún resultado con los descriptores [Pick] y [frontal] o la combinación de estos con el descriptor [demencia]. El descriptor [demencia frontotemporal] produjo un único resultado a través de la base de datos "Vlex", dentro de la jurisdicción penal: "Accidente de

circulación...Falta contra las personas por imprudencia...el acusado presenta una demencia de predominio frontotemporal...” (SAP Cádiz, 7 enero 2000).

La prácticamente nula alusión a la DFT en la jurisprudencia española, resulta paradójico frente a lo esperado atendiendo al síndrome clínico de la DFT y a las consecuencias del mismo que refiere la literatura científica.

Son varias las hipótesis que pueden justificar estos datos. En primer lugar cabe decir que ninguna de las dos bases de datos consultada recogen la totalidad de las sentencias emitidas por los Tribunales españoles.

Otra posibilidad pudiese ser que las alteraciones conductuales características de la DFT no alcancen la entidad suficiente como para ofrecer consecuencias legales, a pesar de lo supuesto en estudios sobre la enfermedad.

Por último podríamos estar dando soporte con estos resultados a lo que autores como Castellvi y cols. (2003) refieren al señalar que la DFT suele ser infradiagnosticada debido a la falta de consenso en cuanto a criterios diagnósticos, la predominancia de rasgos psiquiátricos al inicio de la enfermedad y la confusión con otros síndromes neurológicos. El consenso sobre criterios diagnósticos es reciente y aún existen controversias en el establecimiento nosológico de esta enfermedad entre la comunidad científica, como ilustra el hecho de no ser una entidad aún contemplada en su totalidad en los Manuales Diagnósticos de Trastornos Mentales (DSM-IV-TR; CIE-10). Esta situación de controversia frena la existencia de una mayor repercusión social y no permite proyectar en los profesionales de la salud mental una pauta clara a seguir en el diagnóstico de la DFT, que pueden llegar a etiquetar de manera global el trastorno bajo el amplio espectro de las demencias (lo que haría disminuir considerablemente datos sobre incidencia y prevalencia de la DFT). De hecho, el análisis de las sentencias obtenidas con el único descriptor [demencia], hace sospechar sobre la veracidad de esta idea: la mayoría de las sentencias no hacen referencia al tipo de demencia que padece alguno de los protagonistas de los hechos de autos (bien como parte acusadora, bien como acusado), indicando solamente la relativa o total disminución de las capacidades cognitivas y volitivas del demenciado. Bajo la denominación “demencia senil”, pudiesen encontrarse enmascaradas diferentes tipologías de demencia, entre ellas la DFT, que aunque se caracteriza por un inicio presenil, el rango de edad es muy amplio y puede que además la enfermedad no sea detectada hasta fases más avanzadas de su desarrollo. Un ejemplo de esta posibilidad puede verse en la Sentencia de la Audiencia Provincial de Granada, 330/2002 de 28 de mayo de 1999 donde se procesa a un sujeto de 67 años por delito de asesinato con alevosía y se presenta como causa atenuante de la pena correspondiente “una estructura rígida de personalidad asociada a un inicio de demencia senil...”.

Según hemos referido en el análisis de las manifestaciones clínicas de la DFT, los trastornos conductuales son más precoces que los cognitivos, pudiendo pasar en ocasiones incluso dos años desde el inicio de aquellas alteraciones hasta que se manifiestan los déficits

cognitivos. En concreto, muchos de los pacientes con vf-DFT debutan con trastornos psiquiátricos. Estudios recientes indican que el 33% de los casos de una serie clínica de vf-DFT recibieron diagnósticos de enfermedad psiquiátrica, especialmente trastornos afectivos, esquizofrenia simple o el trastorno obsesivo-compulsivo (Serra-Mestres, 2002). Atendiendo a estas investigaciones, las repercusiones legales y forenses de la demencia frontotemporal pudiesen hallarse bajo denominaciones diagnósticas diversas, dificultando el estudio sobre la magnitud del alcance de tales repercusiones.

Discusión

El estudio en profundidad del síndrome clínico de la demencia frontotemporal, y especialmente de su variante frontal subraya la gravedad del deterioro conductual al que da lugar y las importantes consecuencias para la propia persona y para su entorno. A pesar de estar considerada como el tercer tipo de demencia más frecuente, no ha alcanzado aún la relevancia social que parece corresponderle dado el particular patrón clínico que presenta que la hace totalmente diferenciable de otras demencias.

La literatura científica relacionada con la DFT aporta numerosas conjeturas sobre sus posibles repercusiones. Sin embargo el análisis de resoluciones de los Tribunales españoles realizado para poder estimar la magnitud del alcance de tales repercusiones, no ofrece apenas información.

Las controversias existentes entre los investigadores acerca de los criterios diagnósticos y nosológicos acerca de esta demencia, la manifestación precoz de los trastornos conductuales y ensombrecimiento de los cognitivos, la idea que aún muchos tienen de que la denominación “demencia” lleva pareja una profunda alteración de la memoria de manera sobresaliente, junto a unas pruebas de neuroimagen que en fases iniciales pueden resultar normales, pueden conducir al infradiagnóstico de la DFT. Este hecho podría justificar la prácticamente nula alusión a esta enfermedad en la doctrina jurisprudencial. Mientras no estén asentadas las bases de su evaluación en el ámbito de la neuropsicología clínica y forense, no podrá reflejarse a través de la jurisdicción.

Se muestra sin duda necesario seguir avanzando en el conocimiento de la DFT que permita establecer diagnósticos diferenciales cada vez más precisos y poder realizar con ello estudios sobre la magnitud real que pueden alcanzar las alteraciones comportamentales características de este particular subtipo de demencia.

Referencias

- Alarcón, R. (2003): Alteraciones psiquiátricas en la demencia. En: Arango Lasprilla JC., Fernández Guinea, S. y Ardila A (eds.). *Las demencias: Aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento* (pp 65-88), México: Editorial Manual Moderno
- Alberca, R y López Pousa, S. (eds.) (2002). *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Barcelona, 2ª Ed. Médica Panamericana.
- Alberca, R. (2001). Tratamiento de las alteraciones conductuales en la enfermedad de Alzheimer y en otros procesos neurológicos. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Alberca, R. (2002). Demencias degenerativas corticales de comienzo focal. En Alberca R, López-Pousa S (eds.). *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (pp 349-354). Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Allegri, R.F., Harris, P., Feldman, M., Taragano, F., Paz, J. (1998). Perfiles cognitivos diferenciales entre la demencia frontotemporal y la demencia tipo Alzheimer. *Revista de Neurología*, 27: 463-6.
- Amores F, Pérdriz D, Cáceres C, Deus J, Jacas C. (2004): Evaluación neuropsicológica en las demencias. En: Deví Bastida J, Deus Yela J. (coords.). *Las demencias y la enfermedad de Alzheimer: Una aproximación práctica e interdisciplinar* (pp 353-384) Barcelona: ISEP
- APA (Asociación de Psiquiatría Americana) (2002). Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales. Texto Revisado (DSM-IV-TR). Barcelona: Masson.
- Arango, J.C., Fernández Guinea, S. y Ardila, A. Las demencias. Aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento. México D.F: Manual Moderno.
- Artaso, B., Goñi, A. Y Gómez, A.R. (2002). Deterioro funcional del paciente con demencia: influencia del grado de deterioro cognitivo, la comorbilidad física y las alteraciones neuropsiquiátricas. *Revista Esp Geriatr Gerontología*, 37 (4): 210-215.
- Benedet, M.J. (2003). Alteraciones de la comunicación verbal y alteraciones del lenguaje en las demencias corticales. *Revista de Neurología*, 36 (10): 966-979
- Beteta, E. (2004). Neuropatología de las demencias. *Revista de Neuropsiquiatría*, 67: 80-105.
- Blesa, R. (2000). Neuroimagen de la demencia frontotemporal. *Neurología*, 15 (supl 1): 30-32
- Boccardi, M., Sabbatoli, F., Laakso, MP., Testa, C., Rossi, R., Beltramello, A., Soininen, H., Frisoni, G. (2005). Frontotemporal dementia as a neural system disease. *Neurobiology of Aging*, 26: 37-44
- Carrasco, J.J. y Maza, J.M. (1997) *Psiquiatría Legal y Forense*. La Ley: Madrid
- Castellví M., Molinuevo J.L., Blesa R (2003): Demencia frontotemporal. En Arango Lasprilla JC., Fernández Guinea S. y Ardila A. (eds.). *Las demencias: Aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento* (pp. 259-274). México: ed. Manual Moderno
- Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J (1994): The Neuropsychiatric Inventory: Comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*, 44:2308-2314
- Dehil, J.; Kurz, A. (2002). Frontotemporal dementia: Patients characteristics, cognition and behaviour. *International Journal Of Geriatric Psychiatry*. Oct 2002, vol.17 (10): 914-918.
- Del Ser, T. (1997): Demencia frontotemporal de tipo no Alzheimer. *Rev Neurología*, 12 (Supl. 2): 27-35

- Del Ser, T. (2000). Clínica de la demencia frontotemporal. *Neurología: publicación oficial de la Sociedad Española de Neurología*, 15 (suppl.1), 9-16
- Delgado-Losada, ML, Rodríguez-Aizcorbe, JR y Fernández-Guinea, S (2001). Aspectos de la neuropsicología forense en el envejecimiento y en las demencias. *Revista de Neurología*; 32 (8): 778-782.
- Deví Bastida, J.; Deus Yela, J. (coords.). Las demencias y la enfermedad de Alzheimer: una aproximación práctica e interdisciplinar. Barcelona: ISEP, 2004.
- Esbec, E. y Gómez-Jarabo, G. (2000): Psicología Forense y Tratamiento Jurídico Legal de la Discapacidad. Madrid: Edisufer.
- Fernández Guinea S., Arango Lasprilla JC., Pelegrín Valero C.(2003): Evaluación neuropsicológica de las demencias (pp. 123-150). En: Arango Lasprilla JC., Fernández Guinea, S. y Ardila A (eds.). *Las demencias: Aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento*. México: El Manual Moderno.
- Fernández-Guinea, S. (2001). La neuropsicología forense: consideraciones básicas y campos de aplicación. *Revista de Neurología*, 32 (8): 783-787
- Ferrer, I. (2002). Morfopatología de las atrofas lobares. En R. Alberca y S. López-Pousa, *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (pp.355-364). Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Goñi, A., Artaso, B y Gómez, A.R. (2003). Relación entre síntomas cognitivos y no cognitivos en la demencia. *Geriátrika*, 19 (6): 221-226
- Gregory, CA., Hodges JR. (1996). Frontotemporal dementia: use of consensus criteria and prevalence of psychiatric features. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, 9, 145-153.
- Gustafson, L. (1993). Clinical picture of frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type. *Dementia*, 4, 143-148
- Keane, J., Calder, A., Hodges, J., Young, A. (2002). Face and emotion processing in frontal variant frontotemporal dementia. *Neuropsychologia*, 40 (2002): 655-665
- Lavenu, I, Pasquier F, Lebert F, Petit H, Van der Linden M (1999). Perception of emotion in patients with frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Alzheimer Disease and Associated Disorder*, 1999; 13 (2): 96-101.
- Lobo, A.(1994): Las demencias desde el punto de vista forense (pp1020-1055). En: S. Delgado, E. Esbec, F. Rodríguez y J.L. Rivera. *Psiquiatría Legal y Forense*. Madrid: Ed. Colex, vol.2.
- López-Pousa S.(2002) Epidemiología de las demencias (pp.25-34). En Alberca R, López-Pousa S (dres.). *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Barcelona. 2ª Ed. Médica Panamericana.
- López-Pousa, S., Garre-Olmo, J., Turón-Estrada, A., Fajardo-Tibau, C., Puig-Puig, O., Lozano-Gallego, M., Hernández-Ferrándiz, M., Vilalta-Franch, J. (2002). Incidencia clínica de la demencia frontal. *Revista de Neurología*, 34 (3): 216-222.
- McKhann GM, Albert MS et al. (2001): Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia. *Arch Neurol*, 58: 1803-1809
- Morgan L., Levy, MD., Miller, MD; Jeffrey L. Cummings, MD; Lynn A. Fairbanks, PhD; Anne Craig, MD (1996). Alzheimer Disease and Frontotemporal Dementias. Behavioral Distinctions. *Arch Neurologia*, (53), 687-690

- Muñoz E, Latorre P.(2004): Clínica de las demencias. En: Deví Bastida J, Deus Yela J. (coords.).*Las demencias y la enfermedad de Alzheimer: Una aproximación práctica e interdisciplinar* (pp. 191-217) Barcelona: ISEP
- Muñoz, D.G. (2000). Neuropatología de la demencia frontotemporal. *Neurología* (15, suplemento 1), 2-8.
- Muñoz, D.G. (2005). Degeneración frontotemporal, taupatías y complejo de Pick. *Timely Topics in Medicine: Prouis Science*. Extraído el 20 Enero 2005 de http://www.ttmed.com/demencias/texto_art_long.cfm?ID_Art=1213&ID_dis=174&ID_cou=20&var_gif=Alzheimer.gif&var_x=153&var_y=14&CFID=184029&CFTOKEN=86094125
- Neary D., Snowden JS et al.(1998): Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51: 1546-1554
- Nikolaos Scarmeas, Lawrence S. Honing (2004). Frontotemporal degenerative dementias. *Clinical Neuroscience Research*, 3: 449-460.
- Oliva, R. (2000). Genética de la demencia frontotemporal y alteraciones del gen tau. *Neurología*, 15 (supl 1): 33-37
- OMS (1993) CIE-10. Décima revisión de la Clasificación Internacional de las Enfermedades. Trastornos Mentales y del Comportamiento. Madrid: Meditor.
- Pasquier, F., Fukui, T., Sarazin, M. y cols. (2003). Laboratory investigations and treatment in frontotemporal dementia. *Ann Neurol*, 54:S32-S35.
- Pelegrín C, Fernández Guinea S et al.(2001): Diagnóstico diferencial del síndrome demencia. *Revista de Psicogeriatría*, 1(1): 23-42
- Pelegrín Valero C, Fernández Guinea S, Marta Moreno E, Arango Lasprilla JC.(2003). Diagnóstico diferencial de las demencias (pp. 151-187). En: Arango Lasprilla JC., Fernández Guinea, S. y Ardila A (eds.). *Las demencias: Aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento*. México: Editorial Manual Moderno
- Peña-Casanova, J (1998) Exploración Neuropsicológica de la demencia. En Alberca, R y López Pousa, S. (eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Barcelona. Ed. Médica Panamericana.
- Petrie, WM., Lawson, EC. & Holender, MH (1982): Violence in geriatric patients. *J. Am Geriatr. Soc.* 248.
- Piedrabuena León, S. (2002). Aspectos legales de las demencias. En Alberca, R y López Pousa, S. (eds.). *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Barcelona. 2ª Ed. Médica Panamericana.
- Robles Bayón, A. (2000). Demencia frontotemporal: posibilidades terapéuticas. *Neurología*, 15 (sup 1): 38-42.
- Robles Bayón, A.(2002): Tratamiento de las alteraciones conductuales en otras demencias corticales (pp 25-34). En R. Alberca: *Tratamiento de las alteraciones conductuales en la enfermedad de Alzheimer y en otros procesos neurológicos*. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Serra-Mestres J. (2002). Variante frontal de la demencia frontotemporal. En R. Alberca y S. López-Pousa (eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (pp 365-385). Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Siéroff, E., Piquard, A., Auclair, L., Lacomblez, L., Derouesné and Laberge, D. (2004). Deficit of preparatory attention in frontotemporal dementia. *Brain and Cognition*, 55: 441-451.

- Tatsuo Shimomura, Etsuro Mori (1998). Obstinate imitation behaviour in differentiation of frontotemporal dementia from Alzheimer's disease. *The Lancet*, 352: 623-624.
- Tejero, R., González-Lozano, P. Y Fernández-Guinea, S. (2003). Repercusiones Forenses de las demencias en la Jurisdicción Penal. *Psicopatología Clínica, Legal y Forense*, III (3), 85-110.
- The Lud and Manchester Groups (Brun A, Englund B et al.): Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57:416-418
- Vilalta J, Lozano-Gallego M, Hernández Ferrandiz M y cols.(1999): Neuropsychiatric Inventory. Propiedades psicométricas de su adaptación al español. *Rev Neurol*, 29 (1):15-9
- Vilalta J. (1998): Síntomas no cognitivos de las demencias. En R. Alberca y S. López-Pousa (eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias*. Ed. Médica Panamericana.