

Perfil clínico de la demencia frontotemporal: serie de casos de un centro neurológico de referencia nacional en el Perú

Clinical profile of frontotemporal dementia: case series from a national reference neurological care center in Peru

Sheila Castro-Suárez^{1,2*} , Erik Guevara-Silva¹ , César Caparó-Zamalloa¹ , Kelvin H. Álvarez-Toledo¹ 
y María Meza-Vega^{1,3} 

¹Centro de Investigación Básica en Demencia y Enfermedades Desmielinizantes del Sistema Nervioso, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú; ²Neurology Department, Atlantic Senior Fellow for Equity in Brain Health, University of California, San Francisco, EE.UU.; ³Facultad de Medicina Humana, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú

Resumen

Antecedentes: La demencia frontotemporal (DFT) es un síndrome clínico caracterizado por el deterioro progresivo del comportamiento, el lenguaje, la función ejecutiva y, ocasionalmente, de la función motora. En América Latina, muchos pacientes con DFT no son reconocidos o son diagnosticados tardíamente en el curso de la enfermedad. Existe información limitada sobre los aspectos clínicos de la DFT en la población peruana. **Objetivo:** Describir las características clínicas de los pacientes con DFT evaluados en un centro de referencia nacional de neurología en el Perú. **Método:** Estudio retrospectivo. Se revisaron 161 registros clínicos, de los cuales 24 cumplieron diagnóstico de DFT probable, se realizó el análisis descriptivo por cada una de las variantes de la DFT. **Resultados:** Se incluyeron 12 casos (50%) de demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc), nueve de afasia progresiva primaria variante no fluente (APPvnf) y tres de la variante semántica (APPvs). El síntoma inicial más frecuente en la DFTvc fue la desinhibición temprana (50%), mientras el habla forzada (77.8%) y el deterioro en la denominación (100%) fueron más frecuentes en la APPvnf y APPvs respectivamente. La depresión y el parkinsonismo estaban presentes en el 45 y 38% respectivamente. **Conclusión:** La DFTvc fue el síndrome clínico más frecuente, la falta de empatía fue el síntoma nuclear menos reportado.

Palabras clave: Demencia frontotemporal. Degeneración lobar frontotemporal. Variante conductual. Afasia progresiva primaria. Perú.

Abstract

Background: Frontotemporal dementia (FTD) is a clinical syndrome characterized by progressive deterioration of behavior, language, executive function and, occasionally, motor dysfunction. In Latin America, many FTD patients are underrecognized or are diagnosed late in their disease course. There is limited information on clinical aspects of FTD in the Peruvian population. **Objective:** To describe the clinical characteristics of patients with frontotemporal dementia (FTD) evaluated at a national neurology referral center in Peru. **Method:** Retrospective study. We reviewed 161 clinical records, of which 24 met the diagnosis of probable FTD, and descriptive analysis was performed for each of the variants of FTD. **Results:** Twelve cases of behavioral variant FTD, nine of primary progressive aphasia non-fluent variant, and three of the semantic variants were

*Correspondencia:

Sheila Castro-Suárez
E-mail: sheila.castro-suarez@gbhi.org

Fecha de recepción: 12-11-2024
Fecha de aceptación: 13-11-2024
DOI: 10.24875/ANC.M24000023

Disponible en línea: 08-04-2025
Arch Neurocién (Mex). 2025;30(1):28-34
www.archivosdeneurociencias.mx

2954-4122 / © 2024 Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

included. The most frequent symptom in behavioral variant FTD was executive dysfunction (92%), while forced speech and impaired naming (100%) were more frequent in primary progressive aphasia non-fluent variant and primary progressive aphasia semantic variant, respectively. Depression and parkinsonism were present in 45 and 38%, respectively. Conclusion: Behavioral variant FTD was the most frequent clinical syndrome, and lack of empathy was the least reported nuclear symptom in this variant.

Keywords: Frontotemporal dementia. Frontotemporal lobar degeneration. Behavioral variant. Primary progressive aphasia. Peru.

Introducción

La demencia frontotemporal (DFT) es la segunda causa de demencia de inicio temprano. Es un síndrome clínico caracterizado por deterioro progresivo del comportamiento, lenguaje, función ejecutiva y ocasionalmente disfunción motora¹. Presenta atrofia de los lóbulos frontal y temporal anterior. Se reconocen tres síndromes clínicos principales, de los cuales la DFT variante conductual (DFTvc) es la más frecuente, seguido de las afasias progresivas primarias (APP) con sus variantes no fluente (APPvnf) y semántica (APPvs)².

La prevalencia de la DFT varía según la región que considerar. En países de Norteamérica, Asia y Europa la prevalencia oscila entre 2-31/100,000 habitantes, mientras que en Latinoamérica se reportaron cifras entre 1.2 y 1.7/1,000 habitantes^{3,4}. El heredabilidad en la DFT es variable y compleja teniendo en cuenta los fenotipos clínicos. Con base en sistemas de puntuación se encontró una historia familiar en el 26-31%; en la DFTvc se ha encontrado una fuerte historia familiar (48%), mientras que solo un 12% en las personas con APP⁵. Se estima que los casos autosómicos dominantes asociadas a parkinsonismo representan más del 13% del número total de casos de DFT principalmente atribuibles a mutaciones en tres genes (*C9orf72*, *MAPT* y *GRN*)^{5,6}.

El diagnóstico de la DFT se basa en los criterios diagnósticos establecidos en el 2011 para cada uno de los síndromes clínicos. Las características clínicas nucleares de la DFTvc son la apatía o inercia, desinhibición, falta de empatía o simpatía, conducta estereotipada o ritualística, hiperoralidad o cambios en la dieta y disfunción ejecutiva; de estas seis características son necesarias tres, más la evidencia de cambios estructurales o funcionales en el lóbulo frontal, insular o temporal en las neuroimágenes para establecer el diagnóstico de DFTvc probable (Tabla 1)⁷. Para el diagnóstico de las APP es necesario que los pacientes presenten un déficit predominante y aislado del lenguaje durante al menos dos años⁸ y luego cumplir los criterios para cada variante de las APP (Tabla 2). La APPvnf se presenta principalmente con agramatismo y un lenguaje no fluente, se

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la DFTvc

Demencia frontotemporal posible	El inicio de los síntomas es gradual y no abrupto Tres de los siguientes debe estar presente 1. Desinhibición temprana 2. Apatía o inercia temprana 3. Falta de empatía o simpatía temprana 4. Comportamientos estereotipados, compulsiones, perseverativos o rituales 5. Cambios en la dieta o hiperoralidad 6. Perfil neuropsicológico: disfunción ejecutiva. Memoria episódica y habilidades visuoespaciales relativamente preservadas Exclusión de otros trastornos
Demencia frontotemporal probable	Reunir criterios de DFTvc posible Presentar un deterioro funcional significativo Tener neuroimágenes que demuestren – Atrofia frontal y/o temporal anterior en RM o TC – Hipoperfusión o hipometabolismo frontal y/o temporal anterior en PET o SPECT

DFTvc: demencia frontotemporal variante conductual; PET: tomografía por emisión de positrones; RM: resonancia magnética; SPECT: tomografía computarizada por emisión de fotón único; TC: tomografía computarizada.

omiten artículos, preposiciones y verbos, con un habla laboriosa, con interrupciones y errores, inconsistencias y distorsiones, también puede haber alteraciones en la prosodia. En la APPvs el compromiso principalmente radica en una alteración en la denominación por confrontación y en la comprensión de la palabra aislada más que en la comprensión de oraciones⁹.

En la DFT se han reportado presentaciones neuropsiquiátricas, amnésicas y con componente motor. Se reconocen fenotipos de presentación neuropsiquiátrica caracterizada por alucinaciones o ideas delirantes; fenotipos con síntomas amnésicos y alteraciones leves del comportamiento al inicio de la enfermedad². Las dos taupatías de cuatro repeticiones más comunes, la parálisis supranuclear progresiva (PSP) y la degeneración corticobasal se asocian a fenotipos como la APPvnf y la DFTvc¹⁰. Otra entidad relacionada con compromiso motor es el fenotipo asociado a la esclerosis lateral amiotrófica¹¹.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de las APP

Diagnóstico clínico con respaldo por neuroimágenes de la APP variante no fluente o agramatical	Al menos una de las siguientes características centrales debe estar presente 1. Agramatismo en la producción del lenguaje 2. Discurso esforzado y entrecortado con errores y distorsiones inconsistentes en los sonidos del habla (apraxia del habla) Al menos 2 de las 3 siguientes características deben estar presentes 1. Deterioro en la comprensión de oraciones sintácticamente complejas 2. Comprensión preservada de palabras individuales 3. Conocimiento de objetos preservado La imagen debe mostrar uno o más de los siguientes resultados: a) atrofia predominante del área frontoinsular posterior izquierda en RM; b) hipoperfusión o hipometabolismo predominante del área frontoinsular posterior izquierda en SPECT o PET
Diagnóstico clínico con respaldo por neuroimágenes de la APP variante semántica	Ambas de las siguientes características centrales deben estar presentes 1. Deterioro en la denominación en confrontación 2. Deterioro en la comprensión de palabras individuales Al menos 3 de las siguientes características diagnósticas adicionales deben estar presentes 1. Deterioro en el conocimiento de objetos, particularmente para elementos de baja frecuencia o poca familiaridad 2. Dislexia superficial o disgrafía 3. Repetición preservada 4. Producción del habla preservada (gramática y habla motora) La imagen debe mostrar uno o más de los siguientes resultados: a) atrofia predominante del lóbulo temporal anterior; b) hipoperfusión o hipometabolismo predominante del lóbulo temporal anterior en SPECT o PET

APP: afasia progresiva primaria; PET: tomografía por emisión de positrones; RM: resonancia magnética; SPECT: tomografía computarizada por emisión de fotón único.

La DFT es un síndrome clínico subdiagnosticado. El diagnóstico de la DFT puede resultar difícil, no solo porque la presentación clínica es variada, sino también porque no siempre sigue el patrón estricto señalado en los criterios diagnósticos. Por otro lado, el escaso conocimiento sobre DFT en los profesionales de salud no permite un diagnóstico oportuno y preciso de esta entidad, lo que puede afectar significativamente a la calidad de vida de los pacientes y de sus cuidadores, y dificultar el desarrollo de terapias integrales eficaces que modifiquen el curso de la enfermedad^{12,13}.

El objetivo del presente estudio fue describir las características clínicas de los pacientes con DFT evaluados en un instituto neurológico especializado del sistema público en el Perú en los años 2010-2020.

Método

Diseño y pacientes

Estudio descriptivo y retrospectivo, donde se incluyeron registros clínicos de pacientes adultos con diagnóstico probable de DFTvc, APPvnf y APPvs de acuerdo con los criterios diagnósticos del 2011 (todos los casos con una resonancia magnética que mostró el patrón característico de atrofia correspondientes a DFTvc, APPvnf y APPvs, ningún caso correspondió a APPvs con atrofia del polo temporal derecho)^{7,9}. Se revisaron todas las historias

clínicas de los pacientes registrado con los códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades 10 (CIE-10) G31, F80.0, F80.2 y R47.0 que fueron evaluados entre el 2010 y el 2020 en un centro neurológico de referencia nacional en Lima, Perú. Es una entidad de tercer nivel, administrada por el gobierno, que atiende alrededor de 30,000 personas con trastornos neurológicos (2020) referidos de una amplia área geográfica y sociodemográfica del Perú¹⁴. El estudio fue revisado y aprobado por el Comité Institucional de Ética en Investigación del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.

Variables

Se clasificaron a los pacientes de acuerdo con los tres principales síndromes clínicos de la DFT como sigue: DFTvc, APPvnf y APPvs, según los criterios clínicos para cada uno de los subtipos de la DFT^{7,8}. Esta clasificación fue realizada por neurólogos expertos² del Departamento de Neurología de la Conducta del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Los datos clínicos y demográficos revisados fueron edad, sexo, lugar de nacimiento, lugar de residencia, años de estudio, estado civil, primeros síntomas clínicos y criterios clínicos nucleares para cada una de las variantes de la DFT. Los síntomas y los criterios se basaron en lo registrado por los neurólogos en las historias clínicas, solo un 54% de los casos tuvo una evaluación neuropsicológica que

Tabla 3. Características demográficas de la DFT

Características	DFT				p
	Total (n = 24)	DFTvc (n = 12)	APPvnf (n = 9)	APPvs (n = 3)	
Edad del primer síntoma	55.7 ± 11.5*	50.8 ± 9.7*	63 ± 12.4*	52 (52-64) [†]	0.07 [‡]
Edad al diagnóstico	61.7 ± 10.1*	57.5 ± 8.1*	67.6 ± 11.1*	60.3 ± 6.7*	0.063 [§]
Años de estudio	10.0 ± 4.9*	9.3 ± 5*	9.9 ± 4.2*	13.3 ± 6.4*	0.710 [§]
Estado civil					0.03 [¶]
Casado/conviviente, n (%)	15 (62.5)	8 (66.7)	6 (66.7)	1 (33.3)	
Soltero, n (%)	4 (16.7)	0	3 (33.3)	1 (33.3)	
Viudo, n (%)	1 (4.2)	0	0	1 (33.3)	
Divorciado/separado, n (%)	3 (12.5)	3 (25)	0	0	
Sexo					0.049 [¶]
Femenino, n (%)	11 (45.8)	3 (25)	5 (55.5)	3 (100)	
Masculino, n (%)	13 (54.2)	9 (75)	4 (44.4)	0 (0)	
CDR (0.5: deterioro cognitivo leve/1: demencia leve/2: demencia moderada/3: demencia grave)					
CDR: 2, n (%)	18 (75)	8 (33.3)	7 (29.2)	3 (12.5)	
CDR: 3, n (%)	6 (25)	4 (16.7)	2 (8.3)	0	

*Media y desviación estándar.

[†]Mediana y cuartiles.[‡]Kruskal-Wallis.[§]ANOVA.[¶]Prueba exacta de Fisher.

APPvnf: afasia progresiva primaria variante no fluente; APPvs: afasia progresiva primaria variante semántica; CDR: Clinical dementia rating (Calsificación clínica de la demencia); DFT: demencia frontotemporal; DFTvc: demencia frontotemporal variante conductual.

incluyó las siguientes pruebas: Escala Wechsler para adultos o prueba WAIS-IV, *Trail Making Test* forma A y B, *test* de la copia de figura de Rey, Memoria y aprendizaje verbal auditivo de Rey, Memoria de Weschler, Exploración gnosis-praxia de Luria, además de tener una escala de depresión geriátrica; por otro lado un 45% pasó un *test* de tamizaje (*Mini-Mental State Examination/ INECO frontal screening*) con el fin de garantizar que todos los participantes pudieran ser considerados válidamente como «probable» (DFTvc, APPvnf y APPvs) según los criterios mencionados anteriormente, tiempo de enfermedad hasta el diagnóstico y tratamiento.

Análisis estadístico

En el caso de las variables cuantitativas empleamos medidas de tendencia central y dispersión. La distribución de los datos se evaluó mediante la prueba de Shapiro-Wilk. Las variables con distribución normal se presentan como medias y desviación estándar, y las demás como medianas y rango intercuartílico. El análisis estadístico se llevó a cabo con Stata v.16.

Resultados

Se revisaron un total de 161 registros clínicos, de los cuales se excluyeron 137 por corresponder a otros diagnósticos como afasia de etiología vascular o traumática, diagnóstico de afasia en niños o porque no se encontraron registros clínicos que cumplieran los criterios de inclusión. Se identificaron en total 24 casos de DFT probable, 12 casos (50%) corresponden a DFTvc, nueve casos (37.5%) a APPvnf y tres casos (12.5%) a APPvs. Diecisiete pacientes (70%) residían en Lima. En la *tabla 3* se muestran las características demográficas de la DFT por los diferentes fenotipos, así como el grado de gravedad de demencia.

Las manifestaciones clínicas de la DFT se evaluaron teniendo en cuenta las características nucleares para cada uno de los fenotipos de la DFT. El síntoma inicial más frecuente en la DFTvc fue la desinhibición temprana en un 50%, seguida por la apatía en un 41.7%; mientras el habla forzada (77.8%) y el deterioro en la denominación (100%) fueron los síntomas iniciales más frecuentes en la APPvnf y APPvs respectivamente. Las características nucleares para cada una de las variantes de la DFT pueden variar en frecuencia a lo largo de la enfermedad, como se muestra en la *figura 1*.

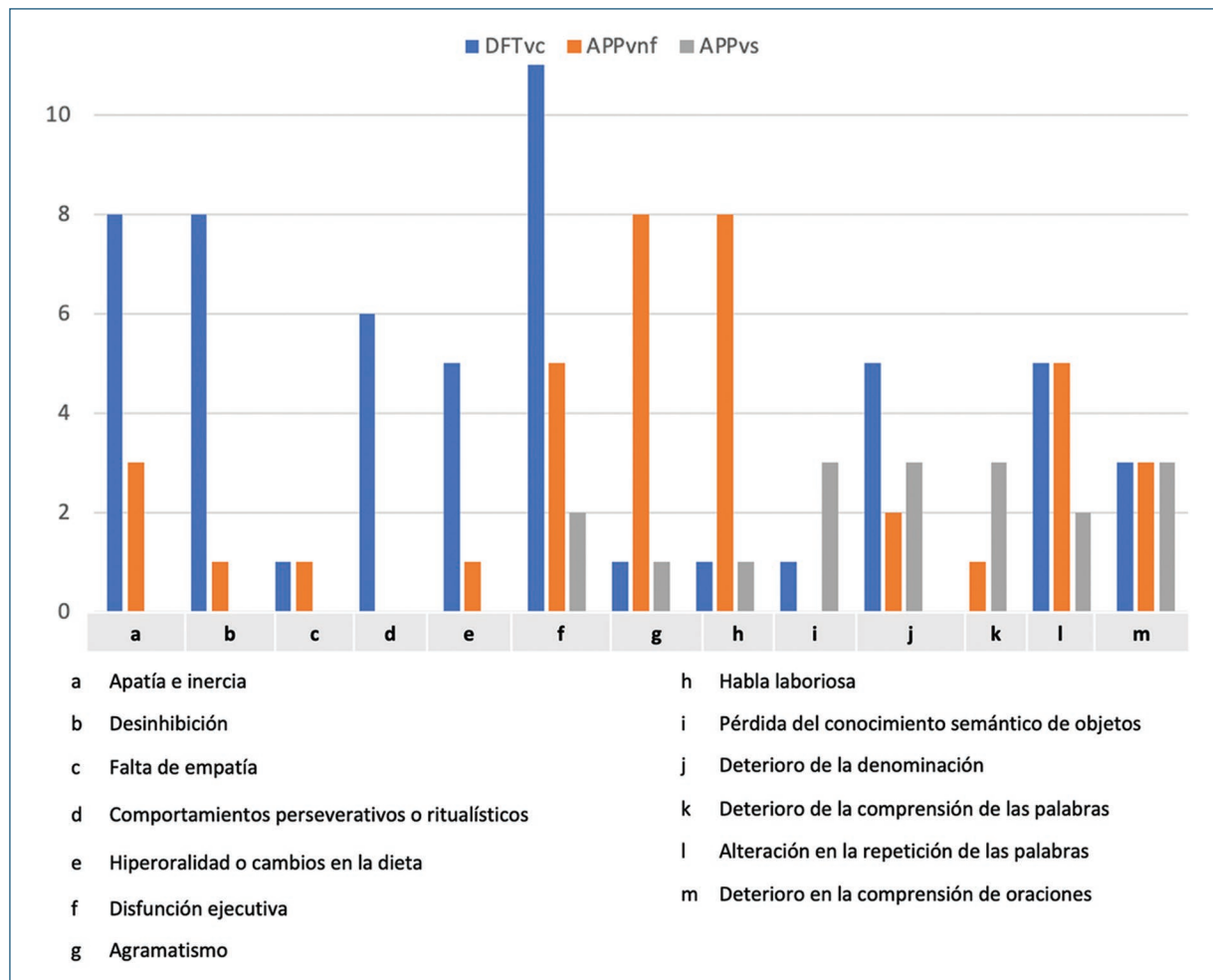


Figura 1. Características nucleares de los diferentes fenotipos de la DFT a lo largo de la enfermedad. APPvnf: afasia progresiva primaria variante no fluente; APPvs: afasia progresiva primaria variante semántica; DFT: demencia frontotemporal; DFTvc: demencia frontotemporal variante conductual.

Si bien el compromiso de la memoria episódica en la DFT no forma parte de las características nucleares, en la actualidad su afectación está claramente establecida. En el presente estudio se encontró un 33.3% de casos de APPvnf y un 25% de casos de DFTvc. Por otro lado, dentro de los síntomas psicológicos y conductuales se encontró la depresión en una frecuencia del 55.6% en la APPvnf y en el 41.7% de la DFTvc. Respecto a los síntomas psicóticos (alucinaciones visuales e ideas delirantes de grandeza y celotipia), fueron reportados tanto en un caso de DFTvc como en un caso de APPvnf.

El compromiso motor en la DFT estuvo presente en los casos revisados. Se encontraron síntomas parkinsonianos en 6 (66.7%) casos de la APPvnf, 2 (17%) de DFTvc y un caso de APPvs. Por otro lado, solo se encontró un caso de mutismo en un paciente con DFTvc y se

hallaron síntomas de enfermedad de motoneurona asociados a un caso DFTvc y uno en la APPvnf.

Entre los antecedentes personales, se encontraron cuatro casos (16.7%) con hipotiroidismo, tres casos (12.5%) diabetes y tres de traumatismo encefalocraneano. Sobre los antecedentes familiares, en seis casos (25%) existía el diagnóstico de parkinsonismo y en dos casos (8.3%) el de demencia.

Discusión

De un total de 24 pacientes con diagnóstico de DFT, el 50% correspondió a DFTvc probable, tal como se ha reportado en otros estudios¹⁵. En este estudio los pacientes diagnosticados con DFTvc tenían una edad promedio de 57.5, similar a lo reportado por Johnson et al. quienes evaluaron a 353 pacientes¹⁵, pero algo

menor a lo reportado por investigadores en Colombia (59.3 años)¹⁶. En el caso de la APPvnt la edad media fue igual (63 años) a lo reportado en una cohorte norteamericana¹⁵. En nuestro estudio se observó un ligero predominio de la DFT en el sexo masculino (54.2%), similar a lo encontrado en una revisión sistemática (52.5%)¹⁷; sin embargo todos los pacientes del grupo APPvs fueron mujeres.

La DFTvc tiene seis características clínicas nucleares, de las cuales se requieren tres para el diagnóstico de DFTvc posible⁷. En este estudio se encontraron las seis características principales, siendo las más frecuentes la disfunción ejecutiva (91.7%), la desinhibición temprana (66.7%) y la apatía o inercia (66.7%); mientras que la menos frecuente fue la falta de empatía o simpatía (8.3%). Estos hallazgos varían parcialmente respecto a lo encontrado en el estudio de los criterios diagnósticos de la DFTvc de Rascovsky et al.⁷, en el cual la apatía y la desinhibición, seguidas de la falta de empatía y el comportamiento perseverativo fueron los síntomas más frecuentes, lo que fue similar a lo reportado en el estudio colombiano (2021), en el cual el 100% de sus casos presentó apatía, seguida de disfunción ejecutiva y desinhibición (96.4%) y un 85.7% presentó falta de empatía o simpatía¹⁶. El bajo porcentaje de falta de empatía hallado en la presente serie podría no representar una cifra real, que puede ser debido a un subregistro (en las evaluaciones observadas no se enfocó la evaluación de la cognición social) o a que tanto los familiares de los pacientes como los profesionales de la salud no reconocieron estas características clínicas que forman la parte nuclear necesaria para el diagnóstico de DFTvc posible¹³.

Dentro de las características clínicas nucleares de las APP, los casos incluidos en la APPvnt cumplieron al 100% ambas características nucleares de los criterios diagnósticos (agramatismo y habla laboriosa), llamó la atención no encontrar casos de apraxia del habla, quizá porque no se reconoció esta manifestación o se encontró en un estadio en el que aún no se presentó, ya que la apraxia es parte de un continuo clínico de la APPvnt¹⁷.

Los síntomas neuropsiquiátricos son frecuentes en la DFT. Según la revisión sistemática elaborada por Hall et al., la prevalencia de la depresión se presenta en el 70% de casos (variante no especificada), es más frecuente en la APPvs (78%), seguida de la APPvnt (57%)¹⁸. En el presente estudio, la frecuencia de depresión en la APPvnt se encontró en más del 50%, similar a lo encontrado en la revisión sistemática. No se pudo definir la frecuencia de depresión en la APPvs por el

escaso número de casos en esta variante. Las alucinaciones e ideas delirantes fueron infrecuentes, las series clínicas de DFT reportan prevalencias de alucinaciones del 0-50%, mientras las ideas delirantes en un 25%¹⁹. En Colombia, una serie retrospectiva de 28 pacientes con DFTvc encontró que las ideas delirantes tenían una frecuencia del 61 y 39% de alucinaciones, mucho más a lo encontrado en nuestros hallazgos¹⁶. Los síntomas psicóticos de la DFT pueden estar presentes desde el inicio de la enfermedad, la importancia de su identificación radica en que se correlaciona con la mutación C9orf72 (familias portadoras), donde los casos de DFT se asocian también a esclerosis lateral amiotrófica (DFT-EMN)¹⁹.

La DFT en algunas ocasiones se superpone a un componente motor dentro de su sintomatología y como parte de un mismo espectro neurodegenerativo. En la presente serie solo encontramos dos casos (8%) con esta asociación, lo cual es mucho menor a las cifras reportadas en la literatura, como muestra un estudio que incluyó todo el espectro clínico de la DFT (DFTvc n = 123, APPvnt n = 21, APPvs n = 72, PSP n = 50, síndrome corticobasal n = 53 y DFT-EMN n = 35) y encontró 11 pacientes con DFT-EMN portadores de la mutación C9orf72²⁰. Es posible que estos dos casos encontrados en el estudio tengan algún componente genético importante que estudiar. Por otro lado, los síntomas parkinsonianos estuvieron presentes en un 37.5% de casos con DFT del presente estudio. El parkinsonismo observado en pacientes con DFT suele caracterizarse por un síndrome rígido-acinético plus, inicialmente solo vinculado a la mutación del gen *MAPT*, que codifica a la proteína tau, pero actualmente se han identificado mutaciones en los genes de GNR y el gen *C9orf72* dentro del espectro DFT y parkinsonismos²¹. Este componente genético podría explicar por qué se encontró un 25% de parkinsonismos dentro de los antecedentes familiares de los pacientes con DFT en este estudio.

Las principales limitaciones del estudio es su diseño retrospectivo y el número de pacientes por subgrupos. La información recogida de las historias clínicas no fue sistematizada, solo 13 tuvieron evaluaciones neuropsicológicas completas y el resto test de tamizaje. Actualmente se está realizando un estudio prospectivo que busca sistematizar la información de este grupo de pacientes portadores de una patología considerada como enfermedad rara.

En conclusión, este trabajo permite conocer el perfil clínico de pacientes con DFT en una población de Latinoamérica, donde las publicaciones similares son

escasas, y reafirma el predominio del subgrupo de DFTvc; en este grupo la falta de empatía fue el síntoma nuclear menos reportado. Sin embargo, el predominio de sexo puede diferir en algunos casos de la literatura y los síntomas asociados (psicosis, parkinsonismo, depresión) son menos frecuentes de lo reportado en otras latitudes. Se requieren estudios prospectivos que nos permitan caracterizar mejor nuestra población, así como una mayor difusión de las características de esta enfermedad para ser reconocidas y tratadas integral y oportunamente.

Agradecimientos

A los Doctores Christopher A. Alarcón Ruiz y Adrián Zezarra-Valdivia por la revisión crítica del manuscrito.

Contribuciones de autoría

Todos los autores declaran que cumplen los criterios de autoría recomendados por el International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE).

Roles según CRediT IA

S. Castro-Suárez: conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, metodología, administración del proyecto, recursos, supervisión, validación, visualización, redacción-borrador original, redacción-revisión y edición. E. Guevara-Silva, C. Caparó-Zamalloa, K.H. Álvarez-Toledo y M. Meza-Vega: conceptualización, investigación, metodología, validación, redacción-borrador original, redacción-revisión y edición.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki. Los procedimientos fueron autorizados por el Comité de Ética de la institución.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria y anonimizados, por lo que no fue necesario el consentimiento informado. Se han seguido las recomendaciones pertinentes.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

- Staffaroni AM, Quintana M, Wendelberger B, Heuer HW, Russell LL, Cobigo Y, et al. Temporal order of clinical and biomarker changes in familial frontotemporal dementia. *Nat Med*. 2022;28(10):2194-206.
- Boeve BF, Boxer AL, Kurlan R, Pijnenburg Y, Rohrer JD. Advances and controversies in frontotemporal dementia: diagnosis, biomarkers, and therapeutic considerations. *Lancet Neurol*. 2022;21(3):258-72.
- Hogan DB, Jetté N, Fiest KM, Roberts JL, Pearson D, Smith EE, et al. The prevalence and incidence of frontotemporal dementia: a systematic review. *Can J Neurol Sci*. 2016;43(Suppl 1):S96-S109.
- Custodio N, Herrera-Perez E, Lira D, Montesinos R, Bendeza L. Prevalence of frontotemporal dementia in community-based studies in Latin America: a systematic review. *Dement Neuropsychol*. 2013;7(1):27-32.
- Greaves CV, Rohrer JD. An update on genetic frontotemporal dementia. *J Neurol*. 2019;266(8):2075-86.
- Siuda J, Fujioka S, Wszolek ZK. Parkinsonian syndrome in familial frontotemporal dementia. *Parkinsonism Relat Disord*. 2014;20(9):957-64.
- Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, Mendez MF, Kramer JH, Neuhaus J, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*. 2011;134(9):2456-77.
- Mesulam MM. Primary progressive aphasia—a language-based dementia. *N Engl J Med*. 2003;349(16):1535-42.
- Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011;76(11):1006-14.
- Illán-Gala I, Nigro S, VandeVrede L, Falgàs N, Heuer HW, Painous C, et al. Diagnostic accuracy of magnetic resonance imaging measures of brain atrophy across the spectrum of progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration. *JAMA Network Open*. 2022;5(4):e229588.
- Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, McLaughlin P, Snowden J, et al. Amyotrophic lateral sclerosis - frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(3-4):153-74.
- Llibre-Guerra JJ, Behrens MI, Hosogi ML, Montero L, Torralva T, Custodio N, et al. Frontotemporal dementias in Latin America: history, epidemiology, genetics, and clinical research. *Front Neurol*. 2021;12:710332.
- Castro-Suarez S, Guevara-Silva E, Caparó-Zamalloa C, Osorio-Marcantino V, Meza-Vega M, Miller B, et al. Knowledge and attitudes for the management of behavioral variant of frontotemporal dementia. *Front Neurol*. 2021;12:786448.
- Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Boletín estadístico de actividades de salud. Año 2020. Disponible en <https://www.incn.gob.pe/wp-content/uploads/2021/06/BOLETIN-2020.pdf> [Último acceso 12 de abril de 2024].
- Johnson JK, Diehl J, Mendez MF, Neuhaus J, Shapira JS, Forman M, et al. Frontotemporal lobar degeneration: demographic characteristics of 353 patients. *Arch Neurol*. 2005;62(6):925-30.
- Zapata-Restrepo L, Rivas J, Miranda C, Miller BL, Ibanez A, Allen IE, et al. The psychiatric misdiagnosis of behavioral variant frontotemporal dementia in a Colombian sample. *Front Neurol*. 2021;12:2096.
- Collins JD, Henley SMD, Suárez-González A. A systematic review of the prevalence of depression, anxiety, and apathy in frontotemporal dementia, atypical and young-onset Alzheimer's disease, and inherited dementia. *Int Psychogeriatr*. 2023;35(9):457-76.
- Hall D, Finger EC. Psychotic symptoms in frontotemporal dementia. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2015;15(7):46.
- Kirola L, Mukherjee A, Mutsuddi M. Recent updates on the genetics of amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia. *Mol Neurobiol*. 2022;59(9):5673-94.
- Sha SJ, Takada LT, Rankin KP, Yokoyama JS, Rutherford NJ, Fong JC, et al. Frontotemporal dementia due to C9orf72 mutations. *Neurology*. 2012;79(10):1002-11.
- Rohrer J, Ryan B, Ahmed R. MAPT-related frontotemporal dementia. En: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., editores. *GeneReviews*®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993.