



Teoría de la Mente en Demencias Fronto-temporales

TRABAJO FINAL DE GRADO

Fiorella Cassaniti Dotta

4.202.415-3 | TUTOR PROF. DR. SERGIO DANSILIO

MAYO, 2015

1 Contenido

2	Resumen.....	2
	Palabras Clave.....	2
3	Demencias	3
4	Lóbulos Frontales	7
5	Funciones Ejecutivas	9
5.1	Memoria del trabajo o working memory.....	9
5.2	Sistema atencional supervisor	10
5.3	Articulación entre funciones ejecutivas y lóbulos frontales	10
5.4	Síndrome disejecutivo	11
6	Demencia Fronto-temporal (DFT)	12
7	Demencia fronto-temporal en su variante comportamental (DFTc)	17
8	Teoría de la mente (TOM)	19
8.1	Cognición Social.....	20
8.2	Teoría de la Mente y Funciones Ejecutivas	21
9	Teoría de la Mente en la variante comportamental de la demencia fronto-temporal.....	23
10	Consideraciones finales	28
11	Bibliografía	1
12	Anexos	7

2 Resumen

El presente trabajo tiene la finalidad de indagar, analizar y sistematizar información sobre la temática “Teoría de la mente en demencias fronto-temporales” con el propósito de dar cuenta de lo investigado hasta el momento.

La demencia fronto-temporal es una enfermedad neurodegenerativa, cuyas características están relacionadas con una desorganización estructural y funcional a nivel del lóbulo frontal y temporal y sus conexiones. Su particularidad más destacada surge por presentar una profunda alteración en la conducta, cambio de personalidad, despreocupación y un trastorno en la cognición social, así como también puede ser en aspectos de la memoria, el lenguaje, entre otros.

Será propósito de este estudio poder articular luego los conceptos con el fin de poder dar cuenta de la desintegración de la cognición social descrita en las demencias de tipo fronto-temporal y particularmente en su variable comportamental, ya que podría explicarse por un déficit en la capacidad de un individuo de desarrollar una teoría de la mente.

Se pretende dar una evaluación crítica de estos aspectos, por lo que la integración de información se hará mediante la búsqueda de diferentes fuentes que brinden aportes relevantes a la misma.

Palabras Clave

Demencias, demencias fronto-temporales, teoría de la mente, cognición social.

3 Demencias

El término demencia fue utilizado por diversos autores a lo largo de la historia, pero su concepto ha ido evolucionando. (Slachevsky & Oyarzo, 2008). En un principio, la demencia, fue una de las formas de la “locura”; un desorden del sistema desde el cual se desarrollan las facultades mentales, el cual estaba alterado. Fue sinónimo del término “incoherencia”, en consecuencia de confundir o destruir las conexiones o asociaciones de ideas. (Prichard, 1837)

El concepto actual, se construyó a finales del siglo XIX y a principios del siglo XX bajo una perspectiva cognitiva; este concepto de demencia solo residiría en trastornos irreversibles de las funciones intelectuales. Dicha perspectiva inhibió el estudio de los trastornos no cognitivos de las demencias, y el estudio de las relaciones entre éstas y las enfermedades psiquiátricas. (Berrios, 2005)

En las dos últimas décadas ha existido un avance en la comprensión de los trastornos no cognitivos de las demencias (como el caso de las demencias fronto-temporales) que se presentan con trastornos de la conducta, y en comprender mejor las enfermedades que estarían en la franja fronteriza de la neurología y la psiquiatría (Berrios, 2005) Actualmente, para la IPA (International Psychogeriatric Association) los trastornos no cognitivos, pasaron a definirse en términos “afirmativos” de síntomas psicológicos, y conductuales de las demencias.

De momento, se advierte que algunos cambios han sido efectuados desde la versión IV del *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM) publicado por la Asociación Americana de Psiquiatría, a la versión del DSM V. La nueva versión trata los capítulos referentes a la demencia, como “desórdenes neurocognitivos” mientras en la versión del DSM IV los mantenía titulados como “Delirio, demencia, amnesia, y otros desórdenes cognitivos”. Hoy en día, el delirio, en el DSM V (2013), implica aspectos tales como alteraciones en la atención y orientación al entorno, cambios en algún dominio cognitivo adicional, como puede ser un déficit en la memoria, desorientación o alteración del lenguaje, entre otros. El cambio del término demencia, antes indicaba deterioro en la memoria en todas las demencias. Hoy se sabe que no necesariamente es así.

Criterios del DSM IV & DSM V (2013) para la Demencia:

La versión del DSM IV (1994), en relación al criterio de demencia, establece como importante, un deterioro de la memoria, disturbios en las funciones ejecutivas, al menos afasia, apraxia o agnosia. Los déficits cognitivos descritos anteriormente, causan deterioro significativo en la actividad laboral o social y representan un declive significativo del nivel previo de funcionamiento. Para esta versión, los déficits cognitivos no ocurren exclusivamente durante el curso del delirio.

Para el caso del DSM V (2013) se evidencia un deterioro cognitivo significativo implicando dominios como la comprensión y la memoria, lenguaje, funciones ejecutivas, atención compleja y cognición social. En cuanto a los déficits cognitivos, éstos interfieren con la independencia en las actividades cotidianas, y no necesariamente aparecen exclusivamente en el contexto de un delirio, ni tampoco se explican mejor por otros trastornos mentales como pueden ser esquizofrenia, o trastorno depresivo mayor.

Para algunos autores, como Cummings y Méndez (2003) y Sbordone, Saul y Purisch (2007), la definición de demencia trae consigo la pérdida de las funciones mentales. Para ellos, la demencia sería una deficiencia persistente en múltiples áreas de las funciones intelectuales, pero sin llegar al delirio. El delirio, mejor definido como confusión mental, o estado confusional, constituye una profunda alteración de la actividad mental precipitada por una enfermedad aguda que afecta al sistema nervioso central. (Davis et al. 2015)

La demencia, ocasionalmente suele estar precedida por un deterioro del control emocional, comportamiento social y de motivación. (OMS, 2013). Sbordone, et al. (2007) creen que esta condición, trae un deterioro sustancial en la función cognitiva con significativa discapacidad en el funcionamiento social y ocupacional.

Rosselli y Jurado (2012) exponen la idea de que la demencia es consecuencia de una enfermedad de base neurobiológica, con manifestaciones neuropsicológicas y neuropsiquiátricas donde además del deterioro de las funciones cognitivas, involucran cambios emocionales y comportamentales. “La demencia es un síndrome (conjunto de síntomas y signos clínicos) que puede tener múltiples causas y por ello cualquier condición neurológica que conlleve un daño cerebral amplio, puede generarla.” (p. 101). Es por ello que existen variaciones en los tipos de demencia y tanto su evolución y pronóstico van a depender de su etiología.

En este trastorno, estarían comprometidas algunas áreas tales como la memoria, el lenguaje, la percepción visuoespacial, las praxias, los cálculos, el conocimiento semántico o conceptual, las funciones ejecutivas, la conducta social o la personalidad y la expresión emocional. (Cummings & Méndez, 2003; Rosselli & Jurado, 2012) Sin embargo, otros autores sostienen la teoría de que si bien este síndrome, posibilita un deterioro a nivel cognitivo, interfiriendo en la capacidad del individuo de llevar a cabo actividades tanto laborales como sociales, también consideran que no siempre que haya pérdida de memoria, hablaríamos de un diagnóstico de demencia. Esto quiere decir que la demencia no necesariamente daña la memoria o que sea reducida solamente a una discapacidad general de las funciones intelectuales. (Cummings & Méndez, 2003; Nitrini & Dozzi, 2012)

La personalidad del sujeto, refiere a los patrones habituales de conducta del individuo y de la composición de características y rasgos que hacen que ese individuo se comporte de cierta forma en una situación particular. La valoración o el estudio de la personalidad, revela que podría existir un desorden de la misma, posiblemente correlacionada con cambios en lóbulos frontales y temporales. El criterio para el cambio de conducta en la personalidad o en la conducta social y emocional, estaría indicando un rol fundamental en los lóbulos temporales anterior y frontal en las condiciones de padecimiento de demencia. (Cummings & Méndez, 2003)

La demencia puede manifestar alteraciones en la personalidad o emergencia de sintomatología psiquiátrica como pérdida de conciencia social y pérdida de autocrítica, desinhibición, actos psicopáticos, entre otros, más que un claro deterioro cognitivo: esto es particularmente importante para poder distinguir una demencia fronto-temporal (de aquí en adelante "DFT") de otros tipos de demencia. Estas demencias vinculadas a la desorganización prefrontal, compromete además las conexiones fronto-límbicas y al propio sistema límbico, pudiendo entonces presentar alteraciones conductuales prominentes dentro de la configuración clínica. (Gregory et al., 2002; Cummings & Méndez, 2003)

Debido a la diversidad en su etiología, la demencia puede aparecer a cualquier edad, pero ya que las dos causas más habituales, son las enfermedades degenerativas y vasculares, es probable por lo general, que aparezca luego de los 65 años de edad. (Rosselli & Jurado, 2012) El estudio de las demencias degenerativas, muestra que no hay un único mecanismo de neurodegeneración y hasta podría haber

procesos desconectados que pudieran estar contribuyendo a los defectos cognitivos. (Duyckaerts, 2008)

La demencia de inicio temprano (*Young onset dementia*), es definida como aquella que comienza antes de los 65 años y no es frecuente. La más común es la enfermedad de Alzheimer, la cual conforma según datos del año 2013 de la OMS, más del 50% de los casos. Otros tipos son la demencia vascular, demencias con cuerpos de Lewy y un grupo de enfermedades que contribuyen a las DFT. Esta enfermedad afecta a cada persona de forma particular dependiendo del impacto de la misma y de la personalidad pre mórbida del individuo. Los casos de DFT, se están haciendo cada vez más frecuentes. (OMS, 2013)

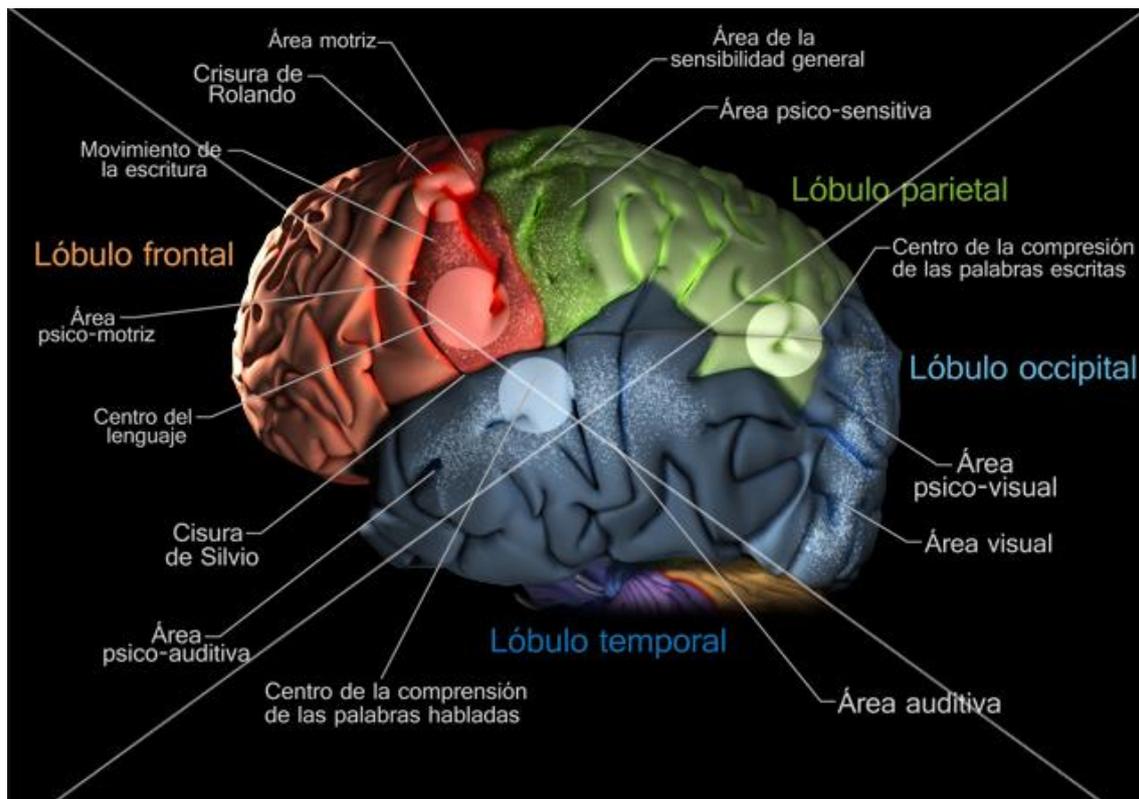
En relación al diagnóstico, éste se realiza mediante una evaluación neuropsicológica del perfil cognitivo y comportamental del paciente en función de su edad y nivel educacional. (Rosselli & Jurado, 2012)

La valoración de las demencias frecuentemente, requiere un abordaje multidisciplinario. La habilidad funcional, la conducta, la presencia de síntomas psiquiátricos y las consecuencias psicosociales de la persona, deberían ser tomadas en cuenta para el proceso dinámico de valoración del síndrome. Este proceso implica conocer la historia del paciente (antecedentes), examinación del estado mental y físico, exámenes de sangre y estudios de imagenología. (Eastley & Wilcock, 2005)

Aparte de la evaluación neuropsicológica, se realizan otros estudios adicionales como resonancia magnética, tomografía axial computarizada, electroencefalograma, exámenes de laboratorio (líquido cefalorraquídeo) a fin de determinar cambios comportamentales asociados a la demencia. Un diagnóstico temprano permite tener oportunidades de tratamiento al paciente con el propósito de mejorar su condición. (Rosselli & Jurado, 2012)

4 Lóbulos Frontales

El lóbulo frontal, ocupa aproximadamente un 44% de la masa total de los hemisferios cerebrales. (Sbordone et al., 2007). Sería la estructura más anterior de la corteza cerebral situada por delante de la cisura central y por encima de la cisura lateral. (Flores & Ostrosky- Solís, 2008)



También conocido como córtex prefrontal, es una evolución más tardía de la región del neo córtex. El córtex de los lóbulos frontales, está conectado con otras estructuras del cerebro (estructuras corticales y subcorticales). (Fuster, 2002).

El córtex prefrontal es definido como la parte de la corteza cerebral que recibe proyecciones desde el núcleo medio-dorsal del tálamo. Esta definición anatómica es aplicable a todos los cerebros mamíferos. Se toma en consideración que la posibilidad de una relación con una buena definición núcleo-talámica refleja una identificable función o grupo de funciones. (Fuster, 2008, p. 2)

Las funciones de los núcleos medio-dorsales, no son conocidas en su totalidad, sin embargo sí se sabe que el córtex prefrontal está conectado a otras estructuras cerebrales. (Fuster, 2008)

La función precisa o el rol que cumplen las conexiones del córtex prefrontal, tampoco se conocen totalmente, pero pueden inferirse por medio de las funciones de las estructuras con las cuales está conectado. En términos generales, las conexiones límbico-prefrontales, están vinculadas con el control de la conducta emocional, mientras que las conexiones frontales- estriatales están relacionadas a la coordinación de la conducta motora. (Fuster, 2002).

Los lóbulos frontales, son responsables de la iniciación, de la organización, planeamiento, ejecución y de regulación de los movimientos y acciones motoras complejas. (Sbordone et al., 2007). Fuster (2008) suma a estas funciones la toma de decisiones anexando que tanto ésta como el planeamiento están vinculadas directamente con la llamada atención ejecutiva. Esta, tiene tres componentes: memoria del trabajo (*working memory*), conjunto preparatorio (*preparatory set*) e interface de control inhibitorio.

Los módulos prefrontales están insertados en medio de la entrada y salida de información, siendo el nexo entre las asociaciones rígidas y constituyendo una base neurológica para poder alternar diferentes opciones, cambio y flexibilidad. (Dansilio, 2004) Los lóbulos frontales responden a lo que tiene que ver con lo dimensional, y se infiere que es consecuencia de que sus períodos de plasticidad cerebral son más amplios y eso les hace ser susceptibles a las experiencias del exterior o entorno. Si existiera un daño cerebral frontal, tanto sea derecho o izquierdo, se observaría una afectación de la empatía tanto cognitiva como emocional. (Tirapu, Pérez, Erekatxo & Pelegrín, 2007)

Estos autores simplifican su funcionalidad en el funcionamiento ejecutivo implicado en la resolución de tareas. También establecen una diferencia artificial entre lo cognitivo y lo emocional; lo cognitivo se explica por el procesamiento de la información y lo emocional se explica por tener que ver con aspectos de la esfera de las emociones y lo afectivo. (Tirapuet al., 2007)

Se producen diversas características tanto cognitivas como conductuales, dependiendo de la zona en la que haya una lesión o daño en el lóbulo frontal. Por ejemplo, las zonas más anteriores, soportan procesos desarrollados como la cognición

social, mentalización autoconocimiento y metacognición. (Flores & Ostrosky- Solís, 2008)

5 Funciones Ejecutivas

Cuando se habla de funciones ejecutivas, se habla de procesos, mecanismos cognoscitivos que componen una función de más amplio alcance, que están asociadas a los lóbulos frontales y que se encuadran dentro del modelo de memoria del trabajo o también llamada memoria operativa. (Dansilio, 2004)

Las funciones ejecutivas, refieren a la “capacidad de establecer soluciones a un problema novedoso llevando a cabo predicciones de las consecuencias a las que nos puede llevar cada una de las soluciones imaginadas” (Tirapu et al., 2007, p 479)

Es parte de un sistema múltiple de la cognición que se estructura y se modifica durante el desarrollo del individuo y que puede verse alterada en diversas enfermedades neurológicas y neuropsicológicas afectando los sistemas complejos frontales del cerebro. (Pineda, 2000).

5.1 Memoria del trabajo o working memory

La memoria del trabajo está compuesta por el ejecutivo central (gobierna los sistemas de memoria y tiene dos funciones: distribuir la atención que se asigna a cada una de las tareas a realizar, y vigilar la atención de la tarea y su ajuste a demandas del contexto), por el bucle fonológico y registro visuoespacial. El bucle fonológico y el registro visuoespacial, tienen por función mantener la información durante un tiempo limitado para ser procesada. Lo ejecutivo está asociado a lo organizacional, a la coordinación, a la toma de decisiones, estar alerta al feed-back del medio, realizar tareas control y ajustes adecuados. (Dansilio, 2004)

Fuster (2008) prefiere llamarle memoria activa, memoria en estado activo. Trata de la memoria que todos los animales necesitan para actuar en una situación a corto plazo. El contenido de la memoria del trabajo, puede ser sensorial, motor, o mixto; trata de una representación interna.

5.2 Sistema atencional supervisor

Es un modelo desarrollado por Norman y Shallice (1991) en la década de 1980 para el control de las acciones y el pensamiento que permitiría explicar los procesos atencionales entre sujetos con y sin lesiones frontales. (Dansilio, 2004)

a. Subsistemas cognitivos de propósito específico: son sistemas cognoscitivos que realizan tareas específicas en relación a un tipo de problema y a una modalidad de información, que son los afectados en lesiones de áreas corticales posteriores.

b. Unidades de control de esquemas: son programas pre-establecidos en orden jerárquico encargados de coordinar y hacer funcionar los subsistemas específicos. Los niveles más altos corresponden a unidades de comportamientos más amplias, abstractas.

c. Administrador de conflictos: permite la activación automática del conocimiento almacenado, selecciona un esquema apropiado inhibiendo esquemas alternativos.

d. Sistema atencional superior (SAS): administra los recursos atencionales, entra en funcionamiento cuando es necesario respuestas nuevas, determina prioridades en la acción y bloquea respuestas automáticas. (Dansilio, 2004)

5.3 Articulación entre funciones ejecutivas y lóbulos frontales

Las conexiones existentes entre funciones ejecutivas y lóbulos frontales son:

- i) Hacia las áreas de asociación retro-rolándicas: se almacena el conocimiento que se posee del mundo y conocimiento autobiográfico.
- ii) Conexiones con el sistema límbico: ingresa y egresa información sobre el estado emocional, la modulación y ajuste de respuesta de las mismas.
- iii) Conexiones recíprocas subcorticales: en gran parte con el tálamo y núcleo caudado; integran un sistema de relevo entre las funciones descritas en i y ii.

5.4 Síndrome disejecutivo

Refiere a una perturbación funcional de los procesos de naturaleza ejecutiva, que suele responder a un daño estructural o funcional de las áreas prefrontales o de sus conexiones. Para poder decir que hay un síndrome disejecutivo, será necesario que haya una falla en dos o más funciones para descartar el origen de otra naturaleza. Entre ellas pueden encontrarse: capacidad de abstracción, de razonamiento (inductivo o deductivo, abductivo), de estimar inferencias tomando información del medio o de conocimiento adquirido.

Dentro de sus características se encuentran una perturbación en la capacidad de administrar recursos atencionales, dificultad para realizar una tarea que implique alternar modalidades diferentes de información, establecer o reproducir una secuencia ordenada de información, dificultad para inhibir estímulos irrelevantes o cambiar el programa de acción en curso ante nuevos requerimientos. (Dansilio, 2004)

6 Demencia Fronto-temporal (DFT)

La DFT, es uno de los subtipos frecuentes de la demencia de inicio temprano (*Young onset dementia*). Particularmente predomina en hombres, entre quienes es el subtipo más común, hasta los 55 años. (OMS, 2013)

En el sistema nervioso central, cambios en una proteína, llamada Tau (que se expresa en los axones neuronales), causa neuro-degeneraciones, como la pérdida de éstas en la enfermedad de Alzheimer y las demencias fronto-temporales. Esta proteína al sufrir algunas mutaciones, produce alteraciones en las propiedades bioquímicas y estructurales de la misma, lo que estaría relacionado con algunos trastornos de la DFT y entre ellas también la enfermedad de Pick (*Pick's disease*). (D'Souza & Schellenberg, 2005).

Estudios muestran que la atrofia fronto-temporal con o sin células de Pick y la ausencia de la enfermedad de Alzheimer, confirmarían una demencia de tipo de lóbulo frontal (*dementia of frontal lobe type*). (Neary, Snowden, Northen, Goulding, 1988)

La enfermedad de Pick es un subtipo de DFT; en la DFT encontramos dos entidades, una variante frontal (Demencia Frontal y Enfermedad de Pick) y otra variante temporal (Afasia progresiva y Demencia semántica) (González & Fernández-Guinea, 2005). Lo relevante de esta enfermedad (*Pick's disease*), es que se encuentra asociada a anormalidades de comportamiento y cambios de personalidad que fueron considerados como características de la misma. En algunos casos esta enfermedad, ha sido utilizada para designar el diagnóstico clínico de la demencia frontal, con o sin cuerpos de las células de Pick. Por otro lado, ha sido predominantemente utilizada como un diagnóstico patológico independientemente de la presentación clínica, haciendo hincapié en la presencia de cuerpos de Pick (corpúsculos intracitoplasmáticos de halo claro, característicos) en la anatomía patológica. Dada esta ambigüedad, se ha preferido utilizar el término (*Pick's disease*) para referirse a una degeneración fronto-temporal o a una demencia fronto-temporal con o sin células de pick. (Spatt, 2003).

En relación a la terminología DFT, no es consistente tal como "DFT"; ya que refiere específicamente al síndrome progresivo conductual. (Lund & Manchester Groups, 1994). El desorden comportamental es una variante vinculada a la

degeneración predominante e inicial en los lóbulos frontales. (Neary, et al., 2005; Han et. al, 2015)

La ausencia de signos neurológicos y hallazgos neurológicos de anomalías focales en los lóbulos frontales, en estudios de imagenología (neuroimagenología), contribuyen al diagnóstico clínico. Las DFT se pueden clasificar en tres subtipos, la variante comportamental, la demencia semántica, y la afasia progresiva primaria. La afasia progresiva no fluente es un desorden de la expresión del lenguaje, en donde puede haber severos problemas en el contexto de la comprensión de las palabras. La demencia semántica es un desorden multimodal del sentido, de los significados, donde se pierde la capacidad de comprender palabras, reconocer objetos, caras, y estímulos sensoriales. (Neary, Snowden & Mann, 2005)

De acuerdo a las guías del Lund & Manchester Groups (1994), el diagnóstico clínico para la DFT, requiere de un comienzo insidioso, y progreso lento, una temprana pérdida de la conciencia social y personal (negligencia de higiene personal, por ejemplo.), signos tempranos de desinhibición (comportamientos inapropiados, conductas violentas, alteraciones de la sexualidad, etc.), rigidez mental e inflexibilidad, cambios en la alimentación, así como también variación en conductas como exceso de consumo de alcohol, de tabaco, comportamientos estereotipados y perseverantes, distracción, impulsividad, entre otras. (Serrani, 2013)

*Criterios para el diagnóstico clínico de la demencia fronto-temporal.**Lund & Manchester Groups, 1994***Trastorno de la conducta**

- 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
- Distrabilidad excesiva, impulsividad, impersistencia
- Anosognosia precoz

Síntomas afectivos

- 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

- Reducción progresiva del habla
- Estereotipias en el lenguaje
- Ecolalia y perseveración
- Mutismo, en fase avanzada

Orientación espacial y praxias

- (indemnes)

Signos físicos

- Aparición precoz de reflejos de desinhibición cortical
- Incontinencia urinaria precoz
- Acinesia, rigidez, temblor, en fases avanzadas
- Presión arterial baja y lábil

Pruebas complementarias

- Electroencefalograma normal en estadios con demencia muy evidente
- Pruebas de neuroimagen cerebral (estructural, funcional o ambas): anomalía 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

- 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)

Otras características clínicas incluyen conductas progresivas, cambios de personalidad, deterioro en el lenguaje y deterioro motor, lo cual concluye con un declive funcional importante casi inevitable. (Neary, et al., 2005; Miller, B., Lee, S., 2014; Han, Pyykkonen, Shandera-Oschner, Schmitt, 2015). También pueden presentarse disturbios en la conducta moral, o la habilidad de seguir principios éticos, aceptar reglas o normas sociales y morales compartidas por la cultura donde está inserto el individuo. (Méndez, Anderson & Shapira, 2005)

La desinhibición social e impulsividad, puede resultar en múltiples conductas que pueden ir desde las expresiones de sentimentalismo a conductas violentas, pudiéndose alternar. Estos pacientes habitualmente presentan desconocimiento de su enfermedad (anosognosia). También pueden existir cambios en la alimentación, pérdida de la libido y presentar una rigidez mental, como se expone anteriormente, incapacitándolos a adaptarse a situaciones nuevas y considerar el punto de vista de otros. (Neary, et al., 2005; Miller & Lee, 2014)

La anosognosia no está relacionada a una disfunción ejecutiva en general, sino a una dificultad de procesar la información autobiográfica socio-emocional. (Adenzato, Cavallo, Enrici, 2010).

El funcionamiento cognitivo puede no siempre verse dañado al menos en las etapas iniciales de la demencia, incluso en pruebas de funciones ejecutivas pueden dar resultados normales; conforme avanza la enfermedad, el déficit neuro-cognitivo y deterioro de funciones ejecutivas pueden verse comprometidos. Entre ellos también resolución de problemas, juicio, atención, organización y planificación. La memoria episódica es lo que podría conservarse mejor en estos casos, ya que la memoria semántica, se afecta en el tipo de demencia semántica. (Miller & Lee, 2014).

El hecho de que en su fase inicial las alteraciones en la conducta y de la personalidad prevalezcan sobre los déficits cognitivos, obstaculiza la posibilidad de un diagnóstico precoz. (Serrani, 2013)

Neary et al, (2005) afirman que existe una alteración en la respuesta a estímulos, lo cual puede incluir, tanto una reducida respuesta al dolor como a una disminución de los componentes motivacionales y afectivos del dolor. Asimismo pueden encontrarse una hipersensibilidad a estímulos neutrales.

Los cambios cognitivos en la DFT, se reflejan en un pobre desempeño en los test de funciones ejecuciones en relación a pacientes con enfermedad de Alzheimer;

hay una cierta disparidad en relación a la comprensión de la realización de las tareas, falta de atención, impulsividad de respuesta, entre otros. Lo importante es que no solo hay un deterioro a nivel de los test ejecutivos, sino que también en los que están diseñados para evaluar otros dominios cognitivos. Los cambios en el lenguaje incluyen una mala producción del mismo, pensamiento concreto, perseverancia. Hay dos dominios que afectan la conducta social: el proceso de las emociones y la cognición social. Los pacientes con DFT presentan disparidades en el reconocimiento de las expresiones faciales y vocales de las emociones, lo que concluye con la dificultad de poder inferir lo que otras personas sienten o piensan. Esto es consistente con la pérdida de capacidad de elaborar una teoría de la mente. (De aquí en adelante "TOM", procediendo del inglés "*Theory of Mind*"). (Neary, et al., 2005)

7 Demencia fronto-temporal en su variante comportamental (DFTc)

El conocimiento sobre la DFTc y su proceso patológico, ha ido evolucionando desde hace poco más de 20 años. Varios aspectos, entre ellos el cuidado clínico, información de familiares cercanos a pacientes, valoraciones neuropsicológicas, estudios clínicos, e investigaciones de la cognición social, son los que permiten identificar estos casos. (Piguet & Hodges, 2013)

En las primeras etapas de la enfermedad, se observan diferentes signos y síntomas a nivel de los lóbulos frontales (como atrofia regional, a nivel microscópico, muerte neuronal), en donde se muestra un cambio de la personalidad y un quiebre en la conducta social. La región anterior del córtex medio frontal (CMF) del cerebro, muestra una distintiva relevancia a nivel de cognición social y la TOM. (Adenzato, et al. 2010)

Estos pacientes invariablemente tienen atrofia en ambos lóbulos el temporal y el frontal. La DFT está asociada también a las enfermedades de tipo no-Alzheimer, comúnmente llamada como degeneración lobar fronto-temporal (DLFT). La DLFT, tiene más relación con la enfermedad de Pick, ya que los cambios histológicos de esta enfermedad aparecen solo en una escasa proporción de los casos. (Neary, et al., 2005)

La región del CMF, está asociada con la representación metacognitiva que nos permite reflejar los valores vinculados a los resultados de las acciones. En la corteza frontal en su cara interna o medial, es donde se sostiene un alto nivel de representaciones que involucran un rol importante en la conducta social, la cognición y especialmente en la TOM. (Frith & Frith, 2006; Adenzato, et al., 2010)

La parte del córtex media puede combinar información sobre emociones y acciones, ya que está adyacente a las dos regiones con estas especializaciones, sobre lo que se podía inferir que esta región se acciona cuando se quiere predecir la conducta de otra persona similar a nosotros mismos. A la hora de tomar una decisión, no somos seres totalmente racionales, sino que surgen aspectos emocionales que anticipan una acción; esto puede sucederle a cualquier individuo y las inferencias en

estas situaciones, aparecen a través de un sistema de acción-monitoreo. (Frith & Frith, 2006)

Los pacientes con el tipo de DFTc, muestran un progresivo cambio en la personalidad y conducta, lo cual también incluye dentro del cambio de personalidad manifestaciones de apatía, pérdida de espontaneidad y abulia que puede ser confundida con depresión. (Serra-Mestres, 2009; Miller & Lee, 2014; Rivas, 2014)

Las valoraciones sobre los test de la TOM en pacientes con DFTc, pueden ser importantes a la hora de establecer conocimientos sobre las causas del cambio en la interacción social; no solo pueden aportar a un diagnóstico, sino que también tienen por objetivo, estudiar la hipótesis que muestra que estos pacientes, fallan en los test de TOM. (Gregory et. al., 2002)

Algunos estudios indican que los pacientes con DFTc, presentan comúnmente un déficit que involucra ambos subcomponentes de la TOM; el componente cognitivo y el componente afectivo o emocional. (Poletti et al., 2012) En la DFTc algunos test (multitasking o de cognición social) por lo general fallan desde inicios de la enfermedad. No así con otras áreas relevadas como fluidez verbal, que muestran fallas ya en etapas más entradas de la misma. (Roca et al., 2013)

8 Teoría de la mente (TOM)

La teoría de la mente es definida como la habilidad para comprender y predecir la conducta de otras personas, partiendo de sus conocimientos, intenciones, deseos, emociones y creencias. En otras palabras, se hace referencia a cómo un sistema cognitivo logra conocer los contenidos de otro sistema diferente a aquel con el que se lleva a cabo este conocimiento. (Baron – Cohen, 2001; Tirapu et al., 2007; Frith, & Frith, 2008; Sodian & Kristen, 2010).

Es la habilidad de atribuir estados mentales a uno mismo y a otros, siendo fundamental para la cognición humana y las conductas sociales. (Sodian & Kristen, 2010). La TOM, aparece en el ser humano desde los 4 años y puede evidenciarse con el reconocimiento de falsas creencias en los demás. (Vélez, 2008) Permite predecir una conducta incluso cuando la situación no promueve ninguna señal de la misma. Dentro de sus funciones, además de que permite al individuo tener un sentido de la comunicación, involucra la comprensión e interacción social. (Baron- Cohen, 2001)

La importancia de poder tener la capacidad de leer la mente de otro individuo, permitirá que a través de su estado mental, se puedan determinar o inferir, sus acciones. Sin embargo, el hecho de experimentar la emoción de otra persona, no es suficiente para poder determinar la causa de esa emoción, por lo que será solamente un primer paso para el proceso de mentalización. Así como tampoco el realizar la misma acción que otro, nos permitirá saber la intención u objetivos de la acción de ese otro. (Frith & Frith, 2006)

Adenzato et al., (2010) sugieren que a través de varios estudios, el córtex medio frontal (CMF), y otras áreas, está involucrado crucialmente con la TOM. (Brownell, Griffin, Winner, Friedman & Hapeé, 2000).

La TOM, o mentalización, tiene aspectos metacognitivos como pueden ser la interpretación de emociones básicas, la capacidad de comprender el discurso metafórico, las mentiras, ironías, y otro tipo de emociones sociales complejas como las que pueden darse a través de una mirada, también la cognición social y la empatía. (Tirapu et al., 2007) Para los seres humanos la atribución de estados mentales, adquiere un papel importante en todas las interacciones sociales y constituyen la base de muchas de las tareas cotidianas. (Frith & Frith, 1999)

Un modelo con dos sistemas neurales para la TOM cognitiva y otra afectiva fue propuesto por Shamay- Tsoory et al. (2009). Esto involucra procesos de los que un individuo puede inferir en las creencias e intenciones de otro (tiene que ver con lo cognitivo) y con los sentimientos (afectos). Sin embargo, hay estudios que muestran que la TOM sería un constructo de sus diferentes subcomponentes. La distinción entre estos dos subcomponentes de la TOM (afectivo y cognitivo) quedan en evidencia en los test con respecto a la cognición (ej. Creencia sobre las creencias) o a lo afectivo (ej. Creencia sobre los sentimientos). A raíz de esto, se propone la hipótesis de que los pacientes con diferentes enfermedades neurodegenerativas pueden presentar diferentes patrones de déficit en la TOM. Esto puede ocurrir por cómo los diferentes procesos neuropatológicos afectan las bases neurales de los componentes de la TOM durante la enfermedad. (Poletti, Enrici & Adenzato, 2012)

8.1 Cognición Social

La cognición puede ser definida como la capacidad de un sistema tanto sea biológico o artificial, para procesar información y manipularla. (Vélez, J. 2008)

“El nivel cognitivo es esencialmente el nivel funcional, y estas descripciones típicamente refieren al flujo y procesamiento de la información, y cómo la información es representada.” (Baron- Cohen, 2001, p. 85)

Gregory et al., (2002) probaron la hipótesis que los cambios de personalidad y comportamiento vistos en la demencia fronto-temporal, puede reflejar discapacidades en el dominio cognitivo. La cognición social, es sensible al contexto, lo que implica que las regiones del cerebro involucradas en su activación van a modularla, en función del contexto social. (Adolphs, R., 2009)

Parte de tres aspectos fundamentales:

- 1) La percepción de expresiones emocionales;
- 2) Capacidad de atribuir deseos, intenciones y creencias a otros.
- 3) Lo relacionado a la cognición social y empatía que intenta explicar aspectos cognitivos y emocionales (que permiten al individuo ponerse en el lugar del otro). (Lough, et al., 2006; Tirapu et al., 2007)

8.2 Teoría de la Mente y Funciones Ejecutivas

Tirapu et al., (2007) comparten la idea de que la TOM y el concepto de función ejecutiva, coexisten en un paralelismo, ya que la TOM tiene un componente más cognitivo como las creencias de primer y segundo orden y en el caso de las funciones ejecutivas en la memoria del trabajo, procesos de planificación. Por otro lado, tiene un componente emocional que en la TOM involucraría los aspectos como dilemas morales y en las funciones ejecutivas estaría ligado a la toma de decisiones.

De las funciones ejecutivas, es que se obtiene el cimiento más importante a partir del cual se puede emprender la exploración de modalidades que permitan comprender niveles más complejos de la cognición social. (Padilla-Mora, 2007)

Quienes padecen otras enfermedades neurodegenerativas, también pueden fallar en los test cognitivos de la TOM, y puede que muestren como resultado actuaciones con disparidades, teniendo en cuenta los correlatos neuropsicológicos de éstas. Pero lo fundamental es que la relación entre las funciones cognitivas y la TOM están vinculadas estrechamente con las funciones ejecutivas, por ejemplo, los procesos de control que permiten a un individuo regular sus pensamientos y comportamientos en función de sus objetivos. (Poletti et al., 2012)

Las tareas que tienen que ver con las lesiones prefrontales, son las relacionadas a la memoria de trabajo, supresión del comportamiento, atención dirigida, y la sensibilidad al contexto. El rol que se le estima a la corteza prefrontal, en la atención, planificación, inhibición, memoria de trabajo, etc, han llevado a que se considere a esta región del cerebro de relevancia como la ubicación de las funciones ejecutivas. Sin embargo, la literatura sobre la TOM decide enfocarse así como en el área prefrontal, también en el hemisferio derecho. Ambas áreas, han sido implicadas en reportes sobre las funciones ejecutivas, comprensión del discurso y comprensión del humor, habilidades personales, tanto como la TOM. Las regiones prefrontales, son críticas ya que tienen que ver con la capacidad de poder discernir la información sensorial de las representaciones. La toma de decisiones, y la TOM se basan en información contradictoria que debe ser mantenida y evaluada; por lo que la información relevante debería ser destacada y la menos relevante inhibida. Lo que supone que la corteza prefrontal y sus conexiones (corticales y subcorticales) enrolan un papel fundamental para que ello ocurra. Justamente estas conexiones, hacen que

se pueda modular la información desde las diferentes fuentes e implican su rol en la amplificación de las posibles opciones de comportamiento. (Brownell et al., 2000).

El hemisferio derecho es importante para la capacidad de mantener conjuntos de representaciones en forma relativamente simultánea; la TOM depende de la capacidad de una persona para referirse a interpretaciones variables, sobre un mismo tema. El hemisferio izquierdo inhibe o amortigua alternativas mientras el derecho es crucial para mantener el acceso a diferentes representaciones que pueden formar parte del lenguaje, es así en los casos de chistes, cuentos, como también lo que refiere a los estados mentales “del otro”. La participación del hemisferio derecho en la TOM requiere una mayor inferencia cuando hay que integrar información contradictoria o no es precisa, que requiere otro tipo de complejidades, por ejemplo memoria específica. (Brownell et al., 2000).

9 Teoría de la Mente en la variante comportamental de la demencia fronto-temporal

Autores como Lough et al. (2006) han comprobado que existen dificultades en la capacidad de mentalizar en pacientes con DFTc, igualmente como en la cognición social tal como en el razonamiento moral, el proceso de las emociones y la empatía.

La investigación para el estudio de la TOM en los pacientes con DFTc está comúnmente basada en cuatro tareas ordenadas en términos de desarrollo complejo y dificultad y que son descritas a continuación. (Gregory et al., 2002)

El *test de falsa creencia de primer orden*, está diseñado para evaluar la habilidad individual que se tiene para inferir que alguien tiene una creencia (errónea) que difiere de la propia (verdadera) creencia del individuo. (Baron-Cohen, Leslie & Frith, 1995)

El examinador cuenta una historia acompañada de ilustraciones en la cual dos personas (Sally y Anne) se encuentran juntas en una habitación. Sally deja un objeto en un lugar, presenciado por Anne. Sally deja la habitación y Anne mueve el objeto de lugar mientras Sally no está. Sally regresa a la habitación. A los participantes se les pregunta sobre las creencias de Sally; respecto a la ubicación del objeto y otros aspectos de la realidad. Niños de 4 años tienden a dar respuestas certeras, mientras niños de menor edad, tienden a fallar. (Wellman, Cross & Watson, 2001) En el estudio de Gregory et al. (2002) 7 de 19 pacientes con variante comportamental de demencia fronto-temporal presentaron deficiencias, el resto se desarrolló correctamente.

El *test de falsa creencia de segundo orden*, consiste en un escenario con dos personajes, el cual es narrado e ilustrado para los participantes. Anne ve a Sally dejar un objeto en un lugar específico; Sally deja la habitación. Mientras Sally deja de la habitación, Anne mueve el objeto, sin saber que Sally la está observando mover el objeto. Los participantes serán cuestionados sobre las creencias de Anne en relación a las creencias de Sally y otros aspectos de la realidad. (Baron-Cohen, 1998) Dos de los pacientes de 19 en el estudio de Gregory et al. (2002) fueron incapaces de comprender el concepto de la tarea de segundo orden de falsa creencia. Coincide con

las proporciones en el estudio realizado en el año 1998, donde los pacientes fallan en los dos test; el de primer orden y el de segundo orden de falsa creencia. (Stone, Baron-Cohen & Knight, 1998)

El test de “metida de pata” conocido como *Faux Pas Test* consiste en 10 historias que son leídas en voz alta conteniendo “metidas de pata sociales” y otras 10 conteniendo conflictos menores en las cuales no hay existencia de “metidas de pata”. Una de las historias relata una situación en la que dos niños comentan algo inapropiado sobre otro niño, sin saber que ese otro niño de quién hablan, está escuchándolos. En este caso, se dice algo que no se debió haber dicho. Después de cada historia se les realizan cuatro preguntas, una de comprensión, otra de memoria, y dos sobre TOM; se pregunta a los participantes si alguien dijo algo que no debió decir, o si la persona que lo escucha, se podría haber sentido herida o insultada. (Stone et al. 1998) En el caso del estudio de Gregory et al. (2002), 3 de los pacientes no fueron capaces de acceder a todas las historias, debido a su baja tolerancia al test. Para este estudio, la proporción de respuestas, correctamente detectadas por el grupo con DFTc, fue significativamente menos que los grupos de pacientes con demencia de tipo Alzheimer; de hecho en comparación, fueron los resultados con más diferencias entre estas dos formas demenciales.

Los errores en este test, revelan dificultades en algunos aspectos de la interferencia de los estados mentales; algunos pacientes fallan en detectar que algo inapropiado o hiriente pudo haber sido dicho, mostrando poca empatía. Puede decirse que detectan que algo inapropiado fue dicho, cuando de hecho no fue así. Algunos incluso, infieren que algo hiriente pudo haber sido dicho de forma intencional. Esto muestra una falla al intentar deducir correctamente los estados de las creencias de los personajes de las historias relatadas. (Gregory et al., 2002)

El test llamado *Lectura de la mirada (the eyes task o Reading the Mind in the Eyes, RME por sus siglas en inglés)*, es un test para adultos, que consiste en presentar imágenes circunscritas a la región fronto-orbitaria asociadas a diferentes gestos, y se deberá elegir entre las opciones que se dan que mejor describan lo que las personas sienten o piensan en las fotografías. El objetivo de este test, es que el participante, pueda entender el estado mental, y vincularlo a las expresiones (parciales) que ve en las fotos. (Baron-Cohen, S., Jolliffe, T., Mortimore, C., & Robertson, M., 1997). Dicho de otro modo, evaluaría la capacidad de emitir un juicio sobre el estado mental de una persona, a través de la fotografía de los ojos. Esto

puede “medir” los aspectos más visuales de la mentalización que otros test sobre la TOM. Ocho de 19 pacientes con DFTc, fallaron en relación a 2 de 12 pacientes con Alzheimer. (Gregory et al., 2002)

Los resultados muestran que en consecuencia de este síndrome, los pacientes presentan conductas antisociales severas, ya sean que impliquen perturbaciones en el ámbito laboral, impaciencia, hostilidad, descortesía. Por lo general, y como se ha estudiado en el caso de Gregory et al. (2002), los estudios de la TOM en pacientes con DFTc fallan en los test de primer y segundo orden de falsa creencia, y se muestran incapacitados de reconocer situaciones inapropiadas en el test “metida de pata”. Sin embargo, pueden acertar en las preguntas control. (Adenzato, et al. 2010)

Hay una concordancia en el estudio de Gregory et al. (2002) entre una clasificación de pacientes según el grado de discapacidad en los test de TOM y la gravedad de atrofia del lóbulo frontal. Los síntomas más claramente vinculados a la DFTc están en estrecha relación a la TOM, y lo que más refiere a esto, es lo que tiene que ver con la alteración en la conciencia social. (Lough et al., 2006)

En relación al juicio moral, los pacientes con lesiones pre-frontales, tratan los dilemas personales e impersonales como si fueran iguales; no hay connotación emocional de sus juicios. Las reglas de convivencia social se ven disminuidas en pacientes con DFTc, algo similar sucede con el reconocimiento de las emociones, como pueden ser las expresiones faciales (rabia, tristeza, disgusto, felicidad, etc) lo que trae aparejado cierta dificultad para poder contemplarlas. (Serrani, 2013).

La idea de la pérdida de habilidad de la TOM, en estos pacientes es sustentada por la pérdida de la empatía hacia otros, adhiriendo que las interacciones sociales se vuelven muy centradas en sí mismo. (Bozeat, Gregory, Lambon Ralph & Hodges, 2000)

Authors, published	Sample (n)	Mean age (years) (SD)	Sex m/f	Neuropsychological assessment	ToM tasks	Main ToM results
Lough et al. (2001)	single-case bv-FTD	47	1/0	Relatively intact general neuropsychological and executive functions	First-order FBT Second-order FBT Faux pas test RME test	Performance impaired on first-order FBT, second-order FBT, and Faux pas Normal performance on RME test. ToM deficit independent of level of executive functions
Gregory et al. (2002)	19 bv-FTD 12 AD 16 HC	58.6 (6.9) 66.5 (8.9) 57.1 (5.1)	16/3 6/6 8/8	Bv-FTD mildly impaired on executive functions tests, although some patients obtained normal range scores	First-order FBT Second-order FBT Faux pas test RME test	Bv-FTD patients impaired on all ToM tasks. AD patients performed poorly on second-order FBT task. Performance on ToM tasks was largely independent of frontal measures used
Lough and Hodges (2002)	Single-case bv-FTD	57	1/0	Within normal range on traditional executive functions tests	First-order FBT Second-order FBT Faux pas test RME test	Poor performance on all ToM tasks. ToM appears to dissociate from frontal executive functions
Snowden et al. (2003)	13 bv-FTD 13 HD 18 HC	60 (7) 50 (7) 49 (23)	9/4 5/8 8/10	Bv-FTD patients showed frontal executive impairment. Patients were in later stage of disease and had lower mean MMSE and WCST scores than patients in other studies	ToM cartoons and stories	Bv-FTD patients performed severely poor on ToM tasks. Bv-FTD group more severely affected than HD group
Lough et al. (2006)	18 bv-FTD 13 HC	61.1 (6.7) 57 (9.1)	16/2 9/4	Bv-FTD patients showed impairment on Hayling and on Brixton executive tasks	ToM cartoon jokes ToM stories	Bv-FTD patients performed poorly on ToM tasks. Findings suggest a supporting role of executive functions in both the attribution of mental states and control conditions of ToM tasks. A dissociation between attribution of mental states and executive functions was observed

Adenzato, M., Cavallo, M., Enrici, I. (2010). *Theory of mind in the behavioral variant of frontotemporal dementia: An analysis of the neural, cognitive and social levels. Neuropsychologia (48) p. 8.* La imagen ha sido modificada a efectos de poder resaltar la información correspondiente con la temática. La columna que indica las técnicas de imagenología utilizadas, se sustrajo a fin de poder mostrar los resultados de los estudios.

Esta imagen muestra los estudios sobre DFTc que incluyen actividad de la TOM para algunos autores que han publicado sus resultados (de los cuales no todos han sido en detalle expuestos en este trabajo, pero sí serán mencionados con la finalidad de poder dar cuenta las similitudes y/o disparidades entre las conclusiones). Las técnicas utilizadas por ellos fueron de imagenología: tomografía computada, resonancia magnética, tomografía computarizada de emisión monofotónica (en sus siglas en inglés *SPECT*). (Adenzato, et al., 2010)

Para estos estudios, se utilizaron los siguientes actividades que involucran la TOM: el test de falsa creencia de primer y segundo orden, test de “metida de pata”, el test “lectura de la mirada” (RME), historias, chistes animados y humor. En la mayoría de los casos, se concluye un pobre desempeño en las actividades que involucran la

TOM, así como también un importante déficit o desconexión de la TOM en relación a las funciones ejecutivas. (Adenzato, et al., 2010)

Los estudios de neuroimagenología de pacientes sin demencias, evidencian un rol fundamental de las partes anteriores del CMF para las actividades que requieren de la TOM. Como ya se indicó anteriormente, los pacientes con DFTc, tienen comprometidas las áreas anteriores del CMF. En síntesis según estos estudios, los pacientes con DFTc, tienden a mostrar un mal desempeño, en comparación con otros pacientes con otros tipos de demencias, advirtiendo una desintegración a nivel de las habilidades sociales y sus dramáticos cambios de comportamiento. (Adenzato, et al., 2010)

Es importante considerar que a nivel neurológico, cognitivo y social, existe un dinamismo único que refleja la situación particular para cada paciente y que la combinación de estos tres niveles, va a determinar una evaluación neuropsicológica y neuropsiquiátrica, válida para ese momento en particular. (Adenzato, et al., 2010) La literatura actual según estos autores, muestra gran importancia en la parte específica (CMF) que relaciona a la TOM y la participación patológica que interviene en los procesos de la DFTc en las específicas áreas frontales del cerebro. Asumen que las regiones del cerebro involucradas en la capacidad de la TOM son las mismas que se encuentran comprometidas en las primeras etapas de la DFTc.

10 Consideraciones finales

Los pacientes con DFT presentan dificultades en poder desarrollar una teoría de la mente, permitiéndoles inferir en los estados mentales de otras personas. Así mismo como evaluar correctamente ciertas situaciones específicas en las cuales se pueden incumplir con las reglas normas sociales compartidas en la cultura en la que el individuo se encuentra inserto. Estos pacientes muestran cierta dificultad en asimilar de un modo adecuado su enfermedad, añadiendo los cambios comportamentales y en su personalidad que van en paralelo al progreso de la misma.

Los pacientes presentan inconvenientes a la hora de estimar la moralidad o inmoralidad de situaciones sociales así como también en manifestar empatía personal e interpersonal teniendo en cuenta la reducida expresión emocional y la dificultad de reconocer y categorizar las expresiones faciales de las emociones. Los pobres desempeños vinculados a la cognición social y las señales de deterioro neurodegenerativo, indican una correlación con los lóbulos prefrontales y temporales.

Este conjunto de déficits en la elaboración de estímulos sociales que se mencionan, pueden dar cuenta de la analogía en el grado de reducción del metabolismo cerebral en la corteza órbita-frontal (rol fundamental en los procesos de cognición social) y la gravedad implicada en la conducta antisocial que muestran los pacientes con DFTc. (Serrani, 2013).

El hecho de no poder elaborar una TOM, no se podría atribuir necesariamente a una disfunción de las funciones ejecutivas o de funciones intelectuales, ni tampoco con la memoria semántica. Sí, se obtiene una significativa correlación, entre una lesión pre-frontal y el grado de déficit de la TOM.

La capacidad de poder desarrollar una TOM es un factor fundamental y sustancial mediante el cual se establecen relaciones interpersonales y su participación es elemental en la cognición social. La dificultad que presentan los pacientes con DFTc a la hora de poder comprender ciertos estados mentales de otras personas como emociones complejas, hace que se pierda la capacidad de poder entablar dichas relaciones. Así mismo como desenvolverse en otros aspectos de la vida cotidiana como vincularse con actividades que impliquen el poder ubicarse en la mente de otros individuos y poder convivir con reglas y normas que son compartidas socialmente.

El poder entender esta temática, teniendo en cuenta la desintegración de la conducta social en relación a una afectación en la TOM y todo lo que ello involucra, nos expone a pensar críticamente la magnitud que toma a nivel psicológico en un individuo, su naturaleza y la especificidad de los déficits de la TOM en la DFTc

11 Bibliografía

1. Adenzato, M., Cavallo, M., Enrici, I. (2010). *Theory of mind in the behavioral variant of frontotemporal dementia: An analysis of the neural, cognitive and social levels*. *Neuropsychologia* (48) 2-12
2. Adolphs, R., (2009). *The social brain: neural basis of social knowledge*. *Annu Rev. Psychol.* (60) 693-716.
3. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual*, 4th ed, APA Press, Washington, DC, 1994.
4. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Fifth Edition (DSM-5), American Psychiatric Association, Arlington, VA 2013.
5. Baron- Cohen, S., (1989) *Perceptual role-taking and protodeclarative pointing in autism*. *British journal of developmental psychology*. (7) 113-127.
6. Baron- Cohen, S., (2001). *Mindblindness: an essay on autism and theory of mind*. Londres: The MIT Press.
7. Baron-Cohen, S., Jolliffe, T., Mortimore, C., & Robertson, M. (1997). *Another advanced test of theory of mind: Evidence from very high functioning adults with autism or Asperger syndrome*. *Journal of child psychology and psychiatry*. (38) 813-822
8. Baron-Cohen, S., Leslie, A.M., Frith, U., (1995). *Does the autistic child have a 'theory of mind'?* *Cognition* (21), 37-46.
9. Berrios, G. *Dementia: historical overview*. (2005). En: Ames, D., Burns, A., O'Brien, J. (3rd. ed), *Dementia*. (pp 3-16) Florida: CRC Press.

10. Bozeat, S., Gregory, C., Lambon Ralph, M., Hodges, J., (2000). *Which neuropsychiatric and behavioral features distinguish frontal and temporal variants of frontotemporal dementia and Alzheimer's disease?* J Neurol. neurosurg psychiatry. (69) 178- 186.

11. Brownell, H., Griffin, R., Winner, E., Friedman, O., Hapéé, F., (2000). Cerebral Lateralization and Theory of mind. En Baron-Cohen, S., Tager-Flusberg, H., Cohen. D., (2nd Ed.) *Understanding other minds: perspectives from developmental cognitive neuroscience*. (pp. 306-333) Oxford: Oxford. University Press.

12. Cummings, J., & Mendez, M., (2003). *Dementia: a clinical approach*. (3rd. ed). Philadelphia: Butterworth-Heinemann

13. D'Souza, I., Schellenberg, G., (2005). *Regulation of tau isoform expression and dementia*. Biochimicaet Biophysica Acta 1739. (104-115).

14. Dansilio, S. (2004). Procesos ejecutivos y lóbulos frontales. En: Lorenzo, J., & Fontán, L., (Comp.) *Fundamentos de Neuropsicología Clínica*. Oficina del Libro: Montevideo (pp. 221-229).

15. Davis, D., Skelly, D., Murray, C., Hennessy, E., Bowen, J., Norton, S., Brayne, C., Rahkonen, T., Sulkava, R., Sanderson, D., Rawlins, J., Bannerman, D., MacLulich, A., Colm Cunningham, C., (2015). *Worsening cognitive impairment and neurodegenerative Pathology progressively increase in risk for delirium*. The American journal of geriatric psychiatry. (23:4) 403-415.

16. Duyckaerts, C., (2008). *Neuropathologic classification of dementias: introduction*. Handbook of clinical neurology. (89:3) 147-159

17. Eastley, R., Wilcock, G. En: Ames, D., Burns, A., O'Brien, J. (2005). *Assessment of dementia*. (3rd. ed). Dementia. (pp 38-45) Florida: CRC Press.

18. Frith, C., Frith, U. (1999). *Interacting minds – A biological basis*. Science. (286). 1692-1695.

19. Frith, C., Frith, U. (2008). *Implicit and explicit processes in social cognition*. *Neuron* 60. 503-510
20. Frith, C., Frith, U., (2006). *The neural basis of mentalizing*. *Neuron* (50:4) 531-534.
21. Fuster, J., (2002). *Frontal lobe and cognitive development*. *Journal of neurocytology*. (31) 373- 385.
22. Fuster, J., (2008). *The prefrontal cortex*. (4th. Ed). Los Angeles: Elsevier.
23. González L., Fernández-Guinea S., (2005). *Demencia fronto-temporal: manifestaciones clínicas y repercusiones forenses*. *Psicopatología Clínica, Legal y Forense*. (5). 87-106.
24. Gregory, C., Lough, S., Stone, V., Erzinclioglu, S., Martin, L., Baron-Cohen, S., Hodges, J., (2002). *Theory of mind in patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: Theoretical and practical implications*. *Brian* (125), 752-764.
25. Han, D., Pyykkonen, B., Shandera-Oschner, A., Schmitt, F., (2015). *Frontotemporal Dementias*. En Noggle, C., Dean, R.: *The neuropsychology of cortical Dementias*. Cap 9. NY: Springer Publishing Company.
26. Lough, S., Kipps, C., Treise, C., Watson, P., Blair, J., Hodges, J. (2006). *Social reasoning, emotion and empathy in frontotemporal dementia*. *Neuropsychologia* (44). 950-958.
27. Lund & Manchester Groups. (1994). *Consensus statement. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia*. *J Neurol. neurosurg psychiatry* (57). 416-418.

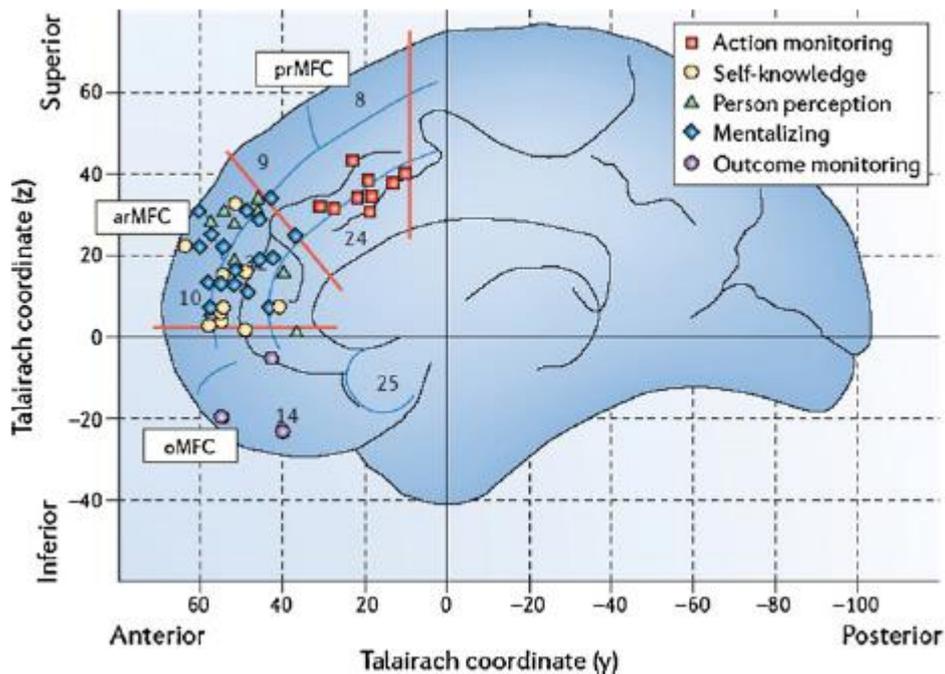
28. Méndez, M., Anderson, E., Shapira, J., (2005). *An investigation of moral judgement in frontotemporal dementia*. *CogBehav. Neurol.* (18:4) 193-197.
29. Miller, B., Lee, S., (2014). *Frontotemporal dementia: Epidemiology, pathology, and pathogenesis*. Recuperado de <http://www.uptodate.com/contents/frontotemporal-dementia-epidemiology-pathology-and-pathogenesis?source=machineLearning&search=frontotemporal+adulto+demencia&selectedTitle=2~150§ionRank=1&anchor=H12834144#H12834144>
30. Neary, D., Snowden, J., Mann, D., (2005). *Frontotemporal dementia*. *Lancet Neurol.* (4) (771-780).
31. Neary, D., Snowden, J., Northen, B., Goulding, P., (1988). *Dementia of frontal lobe type*. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry.* (51). 353-361.
32. Nitrini, R., Dozzi, S., (2012). *Demencia: Definición y clasificación*. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias.* (12: 1), 75-98.
33. Organización Mundial de la Salud / Alzheimer's Disease International (2013). *Demencia: una prioridad de salud pública*. Washington, D.C.: OPS. Disponible en internet: http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/98377/1/9789275318256_spa.pdf
34. Ostrosky- Solís, F., Flores, J., (2008). *Neuropsicología de lóbulos frontales, funciones ejecutivas y conducta humana*. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias.* (8:1), 47-58.
35. Padilla-Mora, M., (2007). *La teoría de la mente según el simulacionismo científico*. *Actualidades en Psicología.* (21). 39-58.
36. Piguet, O., Hodges, J., (2013). *Behavioral-Variant frontotemporal dementia: anupdate*. *Dement Neuropsychol.* (7:1) 10-18.

37. Pineda, D., (2000), *La función ejecutiva y sus trastornos*. Revista de Neurología. (30:8) 764-768.
38. Poletti, M., Enrici, I., Adenzato, M., (2012) *Cognitive and affective theory of mind in neurodegenerative diseases: Neuropsychological, neuroanatomical and neurochemical levels*. Neuroscience and biobehavioral reviews (36:9) 2147-2164.
39. Rivas Nieto, J., (2014) *Frontotemporal dementia: clinical, neuropsychological, and neuroimaging description*. Colombia Médica. (45:3) 122-126.
40. Roca, M., Manes, F., Gleichgerrcht, E., Watson, P., Ibáñez, P., Thompson, R., Torralva, T., Duncan, J., (2013) *Intelligence and executive functions in frontotemporal dementia*. Neuropsychologia. (51:4) 725-730.
41. Rosselli, M., Jurado, M., (2012). *Evaluación neuropsicológica de la demencia*. Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias. (12: 1), 99-132.
42. Sbordone, R., Saul, R., Purisch, A., (2007). *Neuropsychology for Psychologists, Health Care Professionals, and Attorneys* (3rd. ed). Florida: CRC Press.
43. Serra-Mestres, J., (2009). *Nuevas perspectivas en el diagnóstico clínico precoz de la variante frontal de la demencia fronto-temporal*. Alzheimer. Real Invest. Demenc. (41) 29-37.
44. Serrani, D., (2013). *Alteración de la cognición social en la demencia fronto-temporal*. Psiencia Revista Latinoamericana de Ciencia Psicológica. (5:2). 90-104.
45. Shallice, T., & Burgess, P., (1991). Higher-order cognitive impairments and frontal lobe lesions in man. En Leving, H., Eisenberg, H., Benton, A., (1991). *Frontal lobe function and dysfunction*. (pp. 125-138). New York: Oxford University Press.

46. Shamay-Tsoory, S., Aharon-Peretz, J., Perry, D., (2009) *Two systems for empathy: a double dissociation between emotional and cognitive empathy in inferior frontal gyrus versus ventromedial prefrontal lesions*. Brain (132) 617-627.
47. Slachevsky, A., Oyarzo, F., (2008), *Las demencias: historia, clasificación y aproximación clínica*. En Tratado de Neuropsicología Clínica, Labos E., Slachevsky A., Fuentes P., Manes E. Librería Akadia editorial; (pp. 449 – 465) Buenos Aires, Argentina
48. Sodian, B., Kristen, Susanne. (2010). Theory of mind. En Glatzeder, B., Goel, V., Muller, A. *Towards a theory of thinking: Building Blocks for a Conceptual Framework*. pp 189-201. Berlin: Springer-Verlag Berlin Heidelberg.
49. Spatt, J, (2003). *Arnold Pick's concept of dementia*. Cortex. (39) 525-531
50. Stone, V.E., Baron-Cohen, S., & Knight, R.T., (1998). *Frontal lobe contributions to theory of mind*. Journal of cognitive neuroscience. (10) 640-656.
51. Tirapu, J., Pérez, G., Erekatxo, M., Pelegrín, C., (2007). *¿Qué es la teoría de la mente?* Revista de Neurología. (44:8). 479-489.
52. Vélez, J., (2008), *Teoría de la mente y estrategia intencional*. Praxis Filosófica. (26) 63-82.
53. Wellman, H., Cross, D., Watson, J., (2001). *Meta- Analysis of Theory of mind development: the truth about false belief*. Child Development (72:3), 655-684.

12 Anexos

Imagen 1:

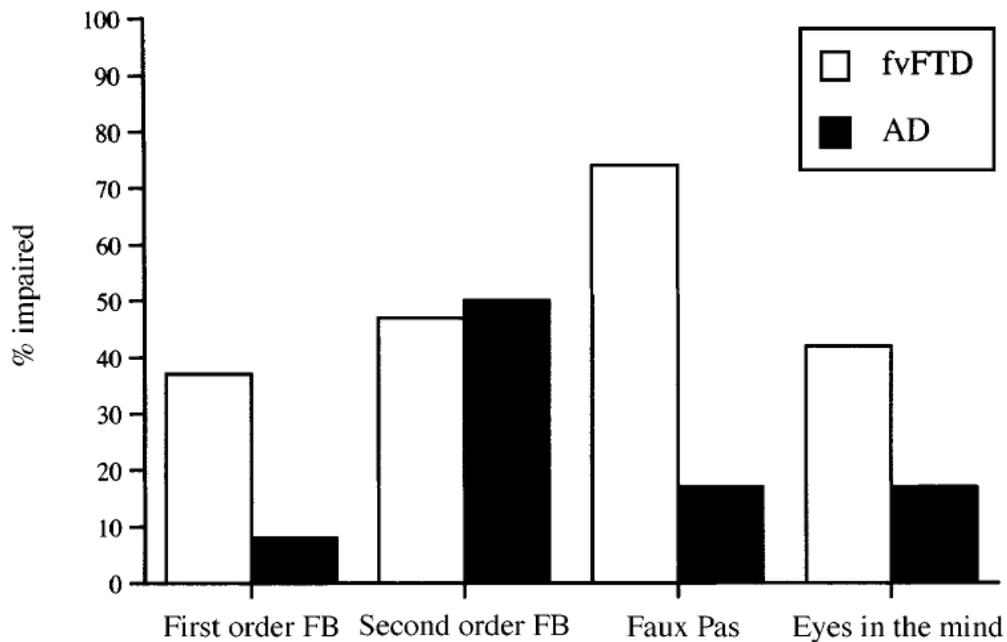


Fuente de la imagen: Adenzato, M., Cavallo, M., Enrici, Ivan. (2010). *Theory of mind in the behavioral variant of frontotemporal dementia: An analysis of the neural, cognitive and social levels. Neuropsychologia* (48) p. 4

Esta imagen muestra la actividad neuronal en el córtex medio frontal (CMF) donde se expone un modelo de división funcional basado en lo cognitivo en contraste con los procesos emocionales. (Adenzato, et al., 2010)

Muestra un resultado de un meta análisis efectuado por Amodio and Frith (2006) del córtex medio frontal en estudios sobre la activación de la cognición social. La figura muestra la activación durante la cognición social y lo que se observa en la parte anterior (en la figura como arMFC) son los patrones de activación durante la mentalización.

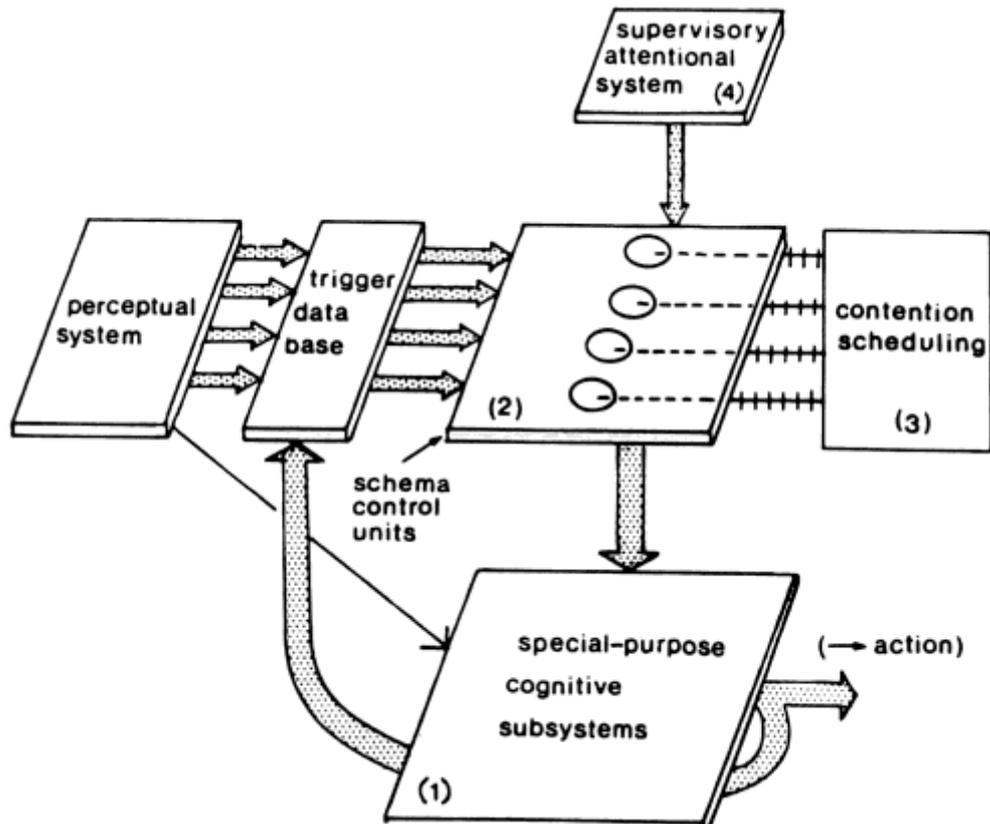
Imagen 2:



Fuente de la imagen: Gregory, C., Lough, S., Stone, V., Erzinclioglu, S., Martin, L., Baron-Cohen, S., Hodges, J., (2002). *Theory of mind in patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: Theoretical and practical implications. Brain* (125), p 759.

Esta imagen muestra en la fuente citada, la proporción de un grupo de pacientes con demencia fronto-temporales en su variante comportamental y la enfermedad de Alzheimer indicando los daños en el test de falsa creencia de primer orden, el test de falsa creencia de segundo orden, el test de metida de pata y de ojos en la mente.

Imagen 3:



Fuente: Leving, H., Eisenberg, H., Benton, A., (1991). *Frontal lobe function and dysfunction*. New York: Oxford University Press.

Modelo de Norman y Shallice (1989). Las líneas gruesas refieren al control de la información, las líneas continuas más finas, a la información más específica (encapsulada) requerida por un propósito particular de los subsistemas cognitivos en su operación en línea; las líneas entrecortadas a la interacción de inhibición primaria entre los niveles y esquemas de activación en los programas de contención.

False Belief

Tony puts some Coke in the cabinet. Then he leaves the room. Maria comes along and moves the Coke from the cabinet into the refrigerator to chill. Later, Tony comes back in.

Where does Tony think the Coke is?

Where is the Coke?

Where did Tony put the Coke in the beginning?

True Belief

Tony puts some Coke in the cabinet. Maria comes along and says, "We shouldn't put it there, we should put it over here." She moves the Coke from the cabinet to the refrigerator to chill while Tony watches.

Where does Tony think the Coke is?

Where is the Coke?

Where did Tony put the Coke in the beginning?

Faux pas story

Jill had just moved into a new apartment. Jill went shopping and bought some new curtains for her bedroom. When she had just finished decorating the apartment her best friend Lisa came over.

Jill gave her a tour of the apartment and asked 'how do you like my bedroom?'

'Those curtains are horrible', Lisa said, 'I hope you're going to get some new ones.'

Questions

Did someone say something they shouldn't have?

If yes (clarifying questions)

Who said something they shouldn't have?

Why shouldn't they have said it?

Why do you think they did say it?

Control question

In the story, what had Jill just bought?

Non-faux pas story—control

Jim was shopping for a shirt to match his suit. The salesman showed him several shirts. Jim looked at them and finally found one that was the right colour. But when he went to the dressing room and tried it on, it didn't fit. 'I'm afraid it's too small', he said to the salesman. 'Not to worry', the salesman said. 'We'll get some in next week in a larger size.' 'Great. I'll just come back then,' Jim said.

Questions

Did someone say something they shouldn't have?

If yes (clarifying questions)

Who said something they shouldn't have?

Why shouldn't they have said it?

Why do you think they did say it?

Control question

In the story, what was Jim shopping for?