

LA AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA

Guía para el familiar

Coordinación y creación de los contenidos de la Edición:

Helena Briales Grzib.

Neuropsicóloga

Asociación Ayuda Afasia

Dr. Jordi Matias Guiu Antem

Neurólogo

Hospital Clínico San Carlos

Con la colaboración de los familiares de personas con
Afasia Primaria Progresiva

Edita:

Asociación Ayuda Afasia. 2016

Todos los derechos reservados

Contenidos

1. Presentación de la Guía.
2. Definición de Afasia Primaria Progresiva.
3. La Afasia Primaria Progresiva: Variantes.
4. La Afasia Primaria Progresiva: ¿Cómo se Inicia?
5. La Afasia Primaria Progresiva: ¿Cómo se diagnóstica?
6. Evolución de la Enfermedad: Tiempos
 - Otros síntomas que pueden aparecer.
7. La Afasia Primaria Progresiva y el Alzheimer: Diferencias.
8. ¿Por qué se produce?.
9. ¿Se hereda?
10. ¿Tiene tratamiento?
11. Recomendaciones: ¿Cómo explicar a mi familiar que tiene APP?.
12. Gestiones recomendadas.
13. ¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar?
 - Fases iniciales.
 - Fases avanzadas.
 - Utilice siempre las mismas expresiones.
 - Utilice mensajes escritos.
 - Tenga en cuenta...
 - Trátele como a un adulto.
 - ¿Qué hacer si no le he entendido?
 - Háblele de todo y anímele a hacer actividades.
14. El cuidado del cuidador.
15. Guía de recursos.



1. Presentación

La Afasia Primaria Progresiva es una enfermedad degenerativa que supone un impacto en la vida, no solo del afectado, sino también de su entorno, de su familia.

Es importante que su entorno más cercano conozca qué es la Afasia Primaria, la evolución de la enfermedad y cómo va cambiando el lenguaje del paciente y su conducta.

La Guía pretende que tanto la familia como el afectado asimilen su nueva situación y sepan cómo deben ir adaptándose a los cambios que se van a producir.

A través de la información se pretende minimizar el impacto que esta enfermedad produce en sus diferentes fases.



2. Definición de Afasia Primaria Progresiva

Se trata de una **enfermedad degenerativa** del sistema nervioso central.

Se produce **una degeneración de las regiones y redes cerebrales implicadas en el lenguaje**.

La alteración del lenguaje se denomina **“Afasia”**.

La dificultad para encontrar palabras (anomia) suele ser el síntoma inicial.

Para su diagnóstico deben excluirse causas **“secundarias”** (es decir, lesiones tumorales, vasculares, traumatismo, etc.).

La afasia es la manifestación más importante de esta enfermedad y la causa principal de incapacidad. Las otras funciones cognitivas (memoria, orientación, capacidad de razonamiento, etc.) están preservadas, especialmente en las fases iniciales.

3. La Afasia Primaria Progresiva: Variantes

Actualmente se reconocen tres variantes diferentes. Esto implica que tienen unas características clínicas y un pronóstico diferentes.

Las tres variantes son: 1) no fluente o agramatical; 2) Semántica; 3) Logopénica.

Aunque en las tres existe dificultad para encontrar palabras, existen diferencias lingüísticas.

Cada variante de afasia se relaciona con la neurodegeneración de regiones diferentes dentro del hemisferio dominante para el lenguaje (habitualmente el izquierdo).

Esto hace que ciertas pruebas de neuroimagen (Resonancia Magnética, Tomografía con Emisión de Positrones) ayuden al diagnóstico.



Variantes de la Afasia Primaria Progresiva

Clasificación (2011)

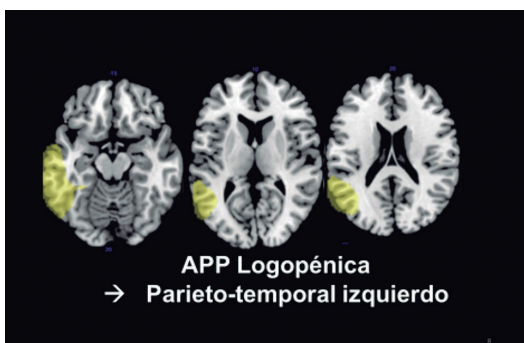
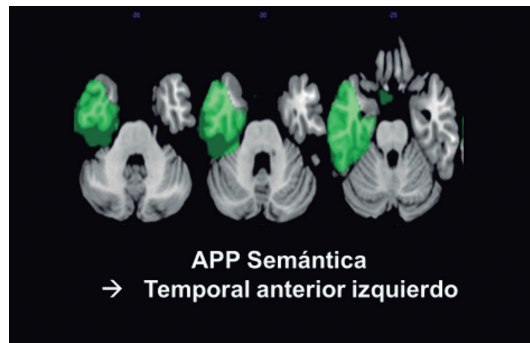
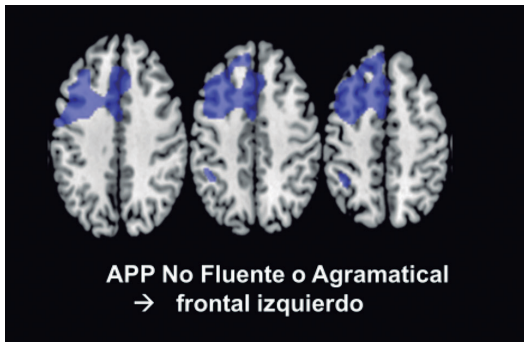
A continuación se muestran las características clínicas principales de cada variante (1).

Afasia progresiva primaria No Fluente o Agramatical	<ul style="list-style-type: none">– Agramatismo.– Habla dificultosa, con esfuerzo y distorsiones. Grandes dificultades en el lenguaje espontáneo.– Comprensión preservada.
Afasia progresiva primaria Semántica	<ul style="list-style-type: none">– Dificultad en denominar palabras (sobre todo por confrontación) y comprender su significado.– Producción del lenguaje preservada.
Afasia progresiva primaria Logopénica	<ul style="list-style-type: none">– Dificultad en recuperar palabra.– Repetición de frases alterada.

(1) Gomo

Variantes de la Afasia Primaria Progresiva

Zonas afectadas



4. La Afasia Primaria Progresiva: ¿Cómo se inicia?

- La enfermedad de inicia **lentamente**.
- El primer síntoma suele ser la **dificultad para encontrar palabras**, para nombrar objetos. Inicialmente son palabras de **uso poco frecuente**, y progresivamente la dificultad afecta a palabras de uso más cotidiano. La pérdida del significado de algunas palabras también puede ser un síntoma.
- La dificultad en recordar los nombres de las personas, en cambio, no suele ser un síntoma de presentación.

5. La Afasia Primaria Progresiva: ¿Cómo se diagnostica?

No hay una prueba específica para la enfermedad.

- El neurólogo debe llegar al diagnóstico mediante el estudio completo del paciente. En la mayoría de casos se realizará un examen neurológico, **un examen cognitivo y del lenguaje y una prueba de neuroimagen (TC, RM, PET)** para descartar otros procesos y comprobar las posibles regiones afectadas. En algunos casos puede ser necesario otras pruebas más específicas (PET especiales, punción lumbar, estudio genético, etc.).

6. Evolución de la Enfermedad: Tiempos

- En fases iniciales, la enfermedad puede ser **difícil de detectar**.
- Los familiares y afectados una vez diagnosticada la enfermedad suelen señalar los primeros síntomas dos años atrás.
- Puede aparecer a partir de los 50 años, y **es más frecuente entre los 60 y 75 años**.
- **El deterioro del lenguaje es progresivo** y es la única función alterada.
- Esto se puede mantener así hasta la **aparición de un segundo síntoma o déficit**. El tiempo hasta la aparición de un segundo síntoma es variable según cada paciente y la variante. El término medio es de 3-4 años, pero algunos pacientes pueden tener alterado solamente el lenguaje durante 10 años o más. La aparición de un segundo síntoma o déficit depende en gran medida de la variante que padezca el paciente. Por esto el diagnóstico del tipo de APP es muy importante.

Otros síntomas que pueden aparecer

- Cada variante se asocia a unas alteraciones histopatológicas en el estudio postmortem del cerebro diferentes. En este sentido, **puede encontrarse patología tau, patología TDP-43 o amiloide**, que son las principales proteínas que se depositan en los pacientes con enfermedades neurodegenerativas.

- En la APP **no fluente** pueden aparecer **signos motores**, bien de parkinsonismo (rigidez, dificultades para caminar, torpeza en extremidades), o bien piramidales. En fases más avanzadas, dificultades en la deglución y alteraciones conductuales.
- En la **APP semántica** pueden aparecer **cambios conductuales** (desinhibición, inflexibilidad, irritabilidad, hiperreligiosidad, dificultades en el reconocimiento de caras familiares, pérdida de empatía)
- En la APP logopénica pueden aparecer trastornos de memoria y de orientación.

7. La Afasia Primaria Progresiva y el Alzheimer: Diferencias

Tanto la afasia progresiva primaria como la enfermedad de Alzheimer son enfermedades neurodegenerativas del sistema nervioso central.

- En la **afasia progresiva primaria**, la neurodegeneración se limita al **hemisferio izquierdo**, donde radica la función del lenguaje; en la enfermedad de **Alzheimer**, se afectan **ambos hemisferios cerebrales**.
- Sin embargo, en algunos pacientes, la enfermedad de Alzheimer puede debutar con síntomas de **afasia progresiva primaria**. Esto ocurre especialmente en los casos con la **variante logopénica**.

- En algunos casos es necesario la realización de un estudio clínico exhaustivo para valorar si la enfermedad de Alzheimer es la causa subyacente en un paciente con afasia progresiva primaria.

8. ¿Por qué se produce?

- Como ocurre con otras enfermedades neurodegenerativas, la **causa es desconocida**. Se considera que podría ser por la interacción de factores personales con factores externos, pero estos factores no están a día de hoy delimitados.

9. ¿Se hereda?

- Hay formas familiares, pero son las menos frecuentes.
- Si no existen antecedentes familiares, no se considera necesaria la realización de estudios genéticos.

10. ¿Tiene tratamiento?

- A día de hoy **no** se conoce un tratamiento que sea curativo.
- Esto no significa que no tenga tratamiento.
- Algunos medicamentos usados en otras enfermedades pueden ser útiles en algunos pacientes.
- La **logoterapia es útil**, con el fin de enlentecer la progresión y aportar estrategias de comunicación al paciente.

11. Recomendaciones: ¿Cómo explicar a mi familiar que tiene APP?

- ¿Debo explicarle al afectado su enfermedad e implicaciones?

El afectado con afasia primaria no tiene afectado el razonamiento. Se recomienda que se le explique qué le ocurre, ocultarlo no suele ser una buena opción. Además sus visitas frecuentes al médico y las pruebas que le hacen indican que algo ocurre. En cualquier caso, si hubiese alguna duda, debe consultar siempre a su médico.

- ¿Cómo explicar lo que le ocurre?

Se debe explicar que sus problemas con el lenguaje están ocasionados por una lesión en el cerebro.

Se sugiere que se informe sobre la enfermedad, zona afectada y que es la causante de que tenga problemas con el lenguaje. Igualmente se le indica que es una enfermedad producida por problemas en el depósito de una proteína. Se le indica que es degenerativa y que notará que sus problemas en el lenguaje se irán agravando.

- Recomendamos que no se ponga al afectado en el peor escenario posible.
- Debemos intentar que esté motivado y que no caiga en depresión. Por un lado no se sabe la velocidad con que va a avanzar la enfermedad, depende de diferentes factores y por otro lado hay muchos avances en la investigación de la enfermedad.

- Como hemos dicho, **sí debemos decirle que la enfermedad avanza y que es degenerativa.**
- Es cierto que no existe tratamiento farmacológico específico para esta enfermedad, aunque sí hay medicamentos que son específicos de otras patologías que están ayudando a los pacientes con APP en alguna de sus variantes. Hay que **señalar la importancia de trabajar el lenguaje y realizar actividades de estimulación para enlentecer la progresión de la enfermedad y tener estrategias alternativas de comunicación.**

Insistir en que trabaje:

1. **La estimulación del lenguaje**, cuando éste es el único síntoma que está afectado
2. **La estimulación de otras áreas cognitivas**, cuando vemos que aparecen otros síntomas.
3. Que tome la **medicación prescrita por su médico.**
4. También **señalar que hay en marcha investigaciones** que están dirigidas a contener el avance de la enfermedad y **tratamientos experimentales** como la estimulación magnética profunda. Todo ello ayuda a mantener la ESPERANZA y a estar motivado y activo.

12. Gestiones recomendadas

- Al ser una enfermedad degenerativa debemos tener en cuenta los problemas a futuro con los que se puede encontrar el paciente a la hora de decidir sobre sus bienes o últimas voluntades. Por ello es recomendable que se **realicen estos trámites en los estados iniciales de la enfermedad**. Es recomendable que realice testamento, testamento de vida, autorización para firma en bancos, etc.
- En ocasiones las **circunstancias familiares y personales plantean la opción de una residencia**. A veces hay que recurrir a iniciar los trámites para la Incapacitación legal del enfermo: En ese caso el juez nombra un tutor que administra los bienes (cuenta corriente, pensión, salario, acciones, bienes, etc.) y la familia no puede disponer libremente de ellos incluso para atender al propio enfermo. En otras ocasiones el juez autoriza y/o supervisa alquileres, venta de bienes, acciones, etc., rindiendo cuentas en beneficio del tutelado.
- Por esa razón y de cara a gestiones en el banco y con las administraciones, recomendamos que mientras el afectado esté bien se asesore legalmente sobre los problemas con los que puede encontrarse a futuro y vías de solución. **Que un familiar o familiares tengan firma en el banco es importante y facilita muchas gestiones**. Para la venta de propiedades inmobiliarias o hipotecas sobre las mismas es necesario un poder ante notario.

- También recomendamos que se inicien cuanto antes los trámites para solicitar la dependencia y el grado de incapacidad. Se recomienda que se haga cuanto antes porque son trámites que tardan un tiempo y además la primera ventaja son deducciones fiscales que ayudan a sobrellevar los gastos derivados de la enfermedad.

14. ¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Fases iniciales

- En fases iniciales hable de manera normal con su familiar.
- Debe intentar que haga las mismas tareas que antes.
- Evite la sobreprotección e intente que asuma sus responsabilidades y tareas.
- Implice a su familiar en las conversaciones.
- Anímele a quedar con amigos, evite que se aíle socialmente.
- Anímele a que trabaje el lenguaje y realice otras tareas de estimulación cognitiva.
- No suelen tener problemas de orientación, por lo que no tema que se pierda y no sepa llegar bien a los sitios.
- En fases iniciales puede conducir. Sobre este tema debe consultar siempre con su médico o un neuropsicólogo.

- Realice tareas en las que disfruten todos, como es jugar a las cartas, escuchar música y pasear o ir al cine. A veces ayuda ver películas con subtítulos que ayudan a seguir la trama.
- Evite hablar en tercera persona sobre él cuando está presente.
- En fases iniciales se recomienda hacer preguntas abiertas y no de “sí” o “no”. Del tipo ¿cuándo?, ¿dónde?, ¿por qué?, ¿para qué? Este tipo de preguntas le obliga a contestar de forma más elaborada.

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Fases avanzadas

- La persona con APP mira a los labios de la persona que habla: **Colóquese de frente:** ¡Le ayuda a comprender!
- Utilice frases cortas.
- Acompáñese con gestos para los verbos y señale los objetos, lugares o personas a los que se alude.
- Si quiere que haga una tarea que es habitual, siempre debe dar la misma orden y señalar el pictograma si lo utiliza ya. Si la tarea es nueva, hágala paso a paso a la vez que explica cada paso verbalmente para que la imite y aprenda.
- Ayúdese con un esquema donde se vea cada proceso de la nueva tarea y por orden. No olvide explicar en voz alta cada uno de los pasos, así va aumentando el vocabulario.
- Puede utilizar un código de colores y números para ayudarse a entender qué viene antes y qué viene después.

- Es muy conveniente que en el bolso y en el coche (es decir que lo tenga siempre a mano) lleve una nota pequeña plastificada que diga: “Tengo problemas con el habla. Estos son los nombres y teléfonos de mi familia con los que puede Vd. conectar. Gracias por su ayuda y comprensión. Nombre y dirección del enfermo”.

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Utilice siempre las mismas expresiones

- Aunque tenga problemas de comprensión verbal le ayudará a comprender si las órdenes que emite siempre son las mismas y con la misma estructura.

Ejemplo.

- Pon los platos
 - Pon la cuchara
 - Pon la servilleta
- No haga cambios; es decir, procure que siempre sea igual, si otro día dice : “Pon la mesa y los cubiertos...” le confundirá.
 - Anímele a **que repita la frase u orden con usted** a medida que realiza la tarea y así mejorará en la comprensión de la orden.
 - **Cuando diga o haga algo bien hágaselo saber** con un “Muy bien.....”, “te he entendido muy bien” o “te has expresado muy bien”. El reconocimiento delante de la familia es un buen estímulo.

- No olvide hacer un gesto que represente la acción. Siempre haga el mismo gesto para cada acción y así mejorará su comprensión de la tarea.

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Utilice mensajes escritos

- Si han de seguir instrucciones que están escritas procure utilizar :
 - Frases cortas.
 - Directas.
 - En mayúsculas
 - En tamaño grande.
 - Acompañadas con algún dibujo o foto que ayude a su comprensión.

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Tenga en cuenta

- Si va a cambiar de tema de conversación:
 - Haga un gesto o una señal.
 - Vocalice y vaya más despacio.
- Hable con palabras cortas y sencillas. Las palabras de más de tres sílabas pueden resultar difíciles.
- No utilice pasivas ni frases muy complejas.

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Trátele como un adulto

Es relativamente habitual que cuando tratamos a una persona con APP severo utilicemos expresiones que dirigiríamos a un niño. Esto se agrava cuando además tiene poca comprensión y poca expresión.

Es importante que:

- Hable en un **tono normal y sin exageraciones**.
- **No le trate como a un niño pequeño**.
- No le hable muy alto, **no está sordo**.
- Hable despacio y vocalizando.
- ¡Hágale saber su aprobación cuando ha hecho las cosas bien!

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? ¿Qué hacer si no le he entendido?

- A veces es difícil entender lo que quiere expresar una persona con APP.
Mantenga la calma.
 - Mírele a los ojos.
- Haga **preguntas de respuesta “sí” o “no” descartando áreas**.

- PUEDE utilizar un cuaderno de comunicación sencillo. A veces es útil una pizarra pequeña para escribir, borrar o dibujar muy rápidamente.

Ejemplo:

- ¿Es sobre la casa?
 - Si dice “sí” vaya diciendo los sustantivos relacionados con cada estancia nombrando las distintas partes de la casa ¿salón?... ¿cocina...? etc.
- Si tiene un esquema del proceso de tareas vaya señalando a la vez, hasta situar el problema.
 - Puede tratarse de un problema personal o querer comunicar algo personal a su entorno
 - ¿Te duele algo? GESTO DOLOR Y SEÑALA PARTES EL CUERPO.
 - Es bueno que cada persona tenga un cuaderno con imágenes y palabras relacionadas con su entorno social y familiar y horarios. Fotos de su casa, teléfono, familia, mascotas, aficiones, actividades, horarios, comidas y bebidas favoritas que ayuden en un momento dado a poder comunicarse con los demás.

¿Cómo debo hablar e interactuar con mi familiar? Háblele de todo y anímele a hacer actividades

- A veces tener a nuestro alrededor a una persona que no habla apenas, hace que dejemos de hablarle, es algo inconsciente, pero que debemos evitar.

- Eleve en voz alta sus pensamientos a la vez que hace una tarea.

Ejemplo.

- Voy a preparar café.
 - Primero cojo la cafetera
 - Lleno de agua el recipiente
 - Echo dos cucharadas de café...etc...
- Debe contarle lo que ha hecho en casa y en el trabajo, luego preguntarle por su día.
 - Pídale opinión sobre las decisiones de casa: ¿Te parece que compremos...?
 - Es importante que la persona con afasia primaria progresiva se mantenga activo físicamente, haciendo ejercicio regularmente y/o caminando diariamente.
 - Anímele a que realice actividades que le motiven, escuchar música, pintar, cocinar, escuchar audiolibros, ver películas.
 - Es bueno que tenga responsabilidades en casa. Actividades como cuidar las plantas, poner la mesa, hacer las camas, ordenar fotografías o la caja de herramientas por ejemplo, hacen que trabaje muchas áreas cognitivas como organización, planificación, atención y memoria.

EL CUIDADO DEL CUIDADOR

Tener un familiar con APP supone un impacto emocional importante.

El cuidador se encuentra con un cambio en su proyecto de vida que requiere un proceso de adaptación a la nueva situación

El cuidador **puede tener síntomas como ansiedad, insomnio, depresión.**

Por otro lado, es frecuente encontrarnos con que el cuidador intenta llevar esta situación solo/a.

No suele comentarlo con los amigos, incluso a veces oculta esta situación a los amigos.

Le recomendamos:

- **Que organice su ocio.** Usted debe tener ocio, no se sienta “culpable” por ello. Si usted tiene ratos de ocio estará mejor para cuidar a su familiar.
- **Pida ayuda a sus familiares,** no trate de hacerlo todo usted, apóyese en su red de amigos y familia para organizar mejor su tiempo de cuidado y de ocio. Es una enfermedad larga y su familiar va a ser cada vez más dependiente.
- **Pida ayuda psicológica o vaya al médico de familia** si se siente triste, o con ansiedad o siente que no puede con esta situación. Es importante reconocer nuestros sentimientos y aceptar la situación. En este proceso, que no es fácil, a veces, se

necesita la ayuda de un profesional y/o interactuar con otras personas que se encuentran en la misma situación que usted.

- Hable con amigos, debe estimular su red social. Pida ayuda en asociaciones.
- Recuerde SI USTED ESTÁ BIEN, PODRÁ AYUDAR MEJOR A SU FAMILIAR.

GUÍA DE RECURSOS

TRÁMITES PARA SOLICITAR LA PENSIÓN POR **INCAPACIDAD PERMANENTE**. Se puede solicitar la persona está dada de alta en la SS o tiene 15 años de cotización. La persona para solicitarla debe dirigirse al Centro de Atención del Instituto Nacional de la Seguridad Social con el modelo de solicitud y aportando la documentación requerida. Presentada la solicitud el Equipo de Valoración de Incapacidades emitirá informe en base al informe médico y por facultativos del INSS e informe de antecedentes familiares.

TRÁMITES PARA SOLICITAR EL **CERTIFICADO DE DISCAPACIDAD MINUSVALÍA**. Lo pueden solicitar todas las personas aunque no trabajen. Acredita la condición legal de persona con discapacidad. Debe realizarla en los Centros Base de su Comunidad Autónoma. Este certificado le da derecho a acceso a formación y recursos residenciales, adaptación por vivienda, desgravación fiscal, etc.

RECURSOS PUBLICOS Y PRIVADOS PARA LA ATENCIÓN Y CUIDADO DE PERSONAS DEPENDIENTES. Una persona es dependiente cuando necesita la ayuda de otra persona para poder realizar actividades de la vida cotidiana. Para optar por las ayudas contempladas en la [Ley de Promoción de la Autonomía Personal de Personas en situación de dependencia](#), debe ser declarado “dependiente” por el órgano evaluador de la Comunidad Autónoma correspondiente. La persona tendrá un grado y nivel de dependencia y podrá beneficiarse de los servicios que contempla la Ley.

Bibliografía de interés

<http://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-afasia-progresiva-primaria-del-sindrome-90209866>

Enlaces de interés

<http://www.afasia.org> Es la web de la Asociación Ayuda Afasia, donde encontrará información, tratamientos y apoyo psicológico.

<http://www.fepa.es> Es la web de la Federación Española de Personas con Afasia.

<http://www.aphasia.org/aphasia-resources/primary-progressive-aphasia/> Es la web de la asociación americana de personas con afasia.

Recursos de interés

Ictuscare. Aplicación con información y vídeos para rehabilitar la afasia.

<https://play.google.com/store/apps/details?id=com.soluciones.fca&hl=es>

Nlazados es un comunicador de imágenes que permite escribir sms a las personas con afasia.

<https://play.google.com/store/apps/details?id=com.tumaku.nlazados&hl=es>

LetMeTalk es una aplicación con un vocabulario de imágenes con sonido que ayuda a la comunicación.

<http://www.androidpit.es/aplicacion/de.appnotize.letmetalk>

Diccionarios visuales.

<http://ikonet.com/es/>

Aplicación basada en aprendizaje por imágenes.

<http://soyvisual.org>

Página web con imágenes organizadas por categorías.

<http://leoloqueveo.org>

