

## **T. 23 LAS DEMENCIAS**

### **I. INTRODUCCIÓN**

Demencia = pérdida o deterioro de la capacidad cognitiva.

Se habla de *conjunto de síntomas* y de *síndrome demencial*.

Aspectos fundamentales:

- Las demencias no son una consecuencia natural del envejecimiento.
  - o Demencia ≠ vejez o envejecimiento.
  - o Afecta al 10% de las personas con +65 años, aunque con la edad aumenta el riesgo y se prevé (si no se remedia) un incremento muy importante de mayores con demencia.
- Están causadas por enfermedades específicas e identificables.
  - La EA y la DV suponen el 40.5% de las causas de consulta en mayores de 65 años.
- Es importante diagnosticar para identificar las enfermedades que tienen tratamiento.
  - Ha habido avances espectaculares tanto en el diagnóstico como en el tratamiento.
- Y también las enfermedades que no son curables hasta la fecha.
  - Es un campo en permanente actualización.

### **II. CONCEPTO DE DEMENCIA**

#### **A. GENERALIDADES**

A pp del s. XX: como un proceso inexorable e irreversible, ocasionado por lesiones difusas en el SNC.

Actualmente: como síndrome de carácter orgánico y etiología múltiple, que provoca déficit cognitivos, motores y sociales, cambios en la personalidad y desadaptación social.

Las diversas clasificaciones incluyen:

- Criterio de desadaptación:
  - o Permite clasificar la demencia como mínima, ligera, moderada y severa.
  - o iicultura (p.ej. medio rural)
- Criterio de cronicidad (sintomatología de 3 a 6 meses):
  - o Permite ≠ de otros cuadros clínicos (p.ej. delirium, depresión, alcoholismo).
  - o No siempre es fácil ≠ lo crónico de lo temporal
  - o i se suele solapar con depresión; además, alta comorbilidad.

#### **B. DEMENCIA Y VEJEZ**

Demencia ≠ vejez o envejecimiento.

Cerca del 80% de mayores avanzados no sufre pérdida significativa de memoria ni tiene otras características de la demencia.

Pero, es difícil precisar las ≠ entre una vejez normal y una vejez patológica.

La línea que separa el anciano “normal” del que tiene un DCL y del que tiene demencia no es fija.

**Ajuriaguerra:** ≠ entre senescencia (vejez normal) y senilidad (vejez patológica)

Podemos decir que el deterioro cognitivo fisiológico en mayores con buena salud es mínimo, (sobre todo antes de los 70 años), a excepción de algunas funciones Ω a la MCP o a la rapidez de ejecución.

Algunos estudios longitudinales muestran declive, aunque no afecta a todas las personas ni a todas las capacidades cognitivas por igual.

Pero, desde p.d.v. neuropsicológico se viene hablando de un *déficit de memoria ligado a la edad* y del *DCL*, verdadera antesala de la demencia degenerativa primaria (p.ej. EA).

Apoyan el modelo del *declive de capacidades específicas* que t.en. c. las ≠ individuales.

### **C. DETERIORO COGNITIVO LIGERO (DCL)**

Es el término más empleado para denominar la pérdida progresiva de memoria más allá de lo que cabría esperar, considerando la edad y el nivel educativo de la persona.

- ij ≠ de la pérdida de memoria asociada a la edad pq esta no es progresiva.
- No hay demencia ni alteraciones significativas de otras funciones cognitivas.

Propuesto por el equipo de la clínica MAYO (Petersen et al.), se refiere a un estado transitorio entre normalidad y demencia, que no interfiere significativamente en su adaptación personal y social.

- Criterios diagnósticos:
  - Alteración subjetiva de la memoria.
  - Alteración objetiva de la memoria
  - Función cognitiva normal
  - Realización normal de las actividades de la vida diaria
  - Sin demencia
- Han propuesto tres tipos de DCL según la presencia/no de afectación mnésica (ij aunque hay pocos estudios confirmatorios, tiene gran valor terapéutico, pronóstico, etiológico...):
  - Amnésico (DCLa): alteración leve de la memoria (EA)
  - Difuso (DCLmf-A): alteración cognitiva leve (^memoria) (EA, DV)
    - El más frecuente en España (el 15% evolucionó a EA tras dos años)
  - No amnésico (DCLmf-noA): alteración leve de una función cognitiva diferente de la memoria (AE, EP, Afasia progresiva 1<sup>a</sup>, DV, DLw, DFT)

Delimita a un grupo heterogéneo de personas en situación de riesgo de demencia (+ EA)  
Tasa de conversión anual a demencia del 12% (vs 1-2% en población general)

### **III. CLASIFICACIÓN**

Existen muchos criterios. P.ej. por etiología, por neuroanatomía y expresión clínica.

#### **A. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA. (ver tabla pág 623)**

La demencia es un síndrome que puede estar causado por diversas enfermedades específicas e identificables.

Las demencias neurodegenerativas son las más frecuentes.  
Se deben a una enfermedad degenerativa del cerebro.

*Degenerativo* d.p.d.v. de la ps/neurología = aquellos procesos en los que se da pérdida de neuronas sin causa inflamatoria o vascular.

Y es *primario* cuando la causa reside en la propia neurona (que es lo normal).

La EA es el prototipo de enfermedad degenerativa 1<sup>a</sup>.

Las demencias 2<sup>as</sup> son aquellas en las que se establece un diagnóstico de causalidad. Y pueden ser:

- Reversibles (normalmente por causas endocrinas o neurológicas)
- Irreversibles. Destaca la DV

Sobre la epidemiología: datos poco consistentes tanto de prevalencia como de incidencia debido a la disparidad de criterios diagnósticos y a la dificultad de diagnosticar casos incipientes.

En 1990: el 10% de la población de +65 años sufría demencia. De ese 10%:

- la mitad (5%): EA
- un 1,5%: por enfermedades vasculares
- un 2,2%: EA+ enfermedad vascular
- el resto: por otras enfermedades (Parkinson, Corea de H.)

Y por edades:

- entre 65-74 años: 4,2%
- entre 75-84 años: 12,5%
- mayores de 85 años: 23,7%

Actualmente (2003) según Méndez y Cummings:

- 7-10% en mayores de 65 años
- 30-50% a los 80 años.
- La EA pura representa sólo el 35% de los casos (aunque sigue siendo la + frecuente en adultos y ancianos).
- La demencia mixta (EA + enf. vascular) ocurre en un 15% de los casos.
- La DV pura en un 10% de los casos.
- La DLw ocurre en el 15% de los casos. Para algunos es la 2<sup>a</sup> causa de demencia.
- 25% de casos se deben a otras causas: DFT, DEP o hidrocefalia.

Respecto al género:

- Las mujeres tienen +% de sufrir EA que los hombres.
- No hay ≠ respecto a la DV

## B. CLASIFICACIÓN NEUROANATÓMICA

### 1. Demencia cortical

- EA : síndrome afaso-apracto-agnóstico (desintegración conjunta y homogénea de las funciones corticales superiores)
- DLw
- Enfermedad de Pick (demencia frontal genuina)

Característica: Además de amnesia, tienen combinaciones variables de AAA que pueden correlacionarse con alteraciones en las áreas de asociación.

2. Demencia subcortical (característica de algunos síndromes extrapiramidales en las que predomina la lesión en tálamo, ganglios basales y tronco cerebral.
  - E. Parkinson.

Característica: lentificación muy marcada de la ideación y procesamiento de la información, con alteración de la motivación y atención.

3. Categoría mixta (cortical-subcortical).  
Incluye algunas formas de demencia por infartos múltiples (DV), enfermedades tóxico-metabólicas (p.ej. W-K) e infecciones por virus lentos (p.ej. sida, toxoplasmosis, neurosífilis, encefalitis, meningitis).

ii La sintomatología puede ser muy variable y, en general, poco dependiente del lugar y extensión del tejido cerebral destruido.

### **C. CLASIFICACIÓN CLÍNICA**

Según la evolución (intensidad/gravedad) del trastorno, la demencia puede ser:

1. Mínima. Refleja un déficit limitado y variable en la adquisición de nueva información, así como déficit mnésicos a CP y ligeros déficit de orientación.

Frecuencia: 0,55%

2. Leve. Déficit en la adquisición de nueva información, en la capacidad de orientación temporal y espacial, dificultades evidentes en la RP, ligeras alteraciones lingüísticas e incapacidad para las tareas de la vida diaria y de autocuidado.

Frecuencia: 4%

3. Moderada. Importante incapacidad para retener y recordar nueva información, amnesia de hechos recientes + confabulación, ↓ orientación, incapacidad para RP, lenguaje incoherente e incapacidad evidente en la vida diaria y en el autocuidado.

Frecuencia: 3,4%

4. Severa. Muy importante pérdida de procesos mnésicos + confabulaciones, orientación intensamente afectada, total incapacidad de RP, lenguaje notoriamente incoherente, incapaz de subsistir independientemente. En ocasiones, pensamientos delirantes fugaces. Incapaz de reconocer parientes cercanos, falta de control de esfínteres, pobreza emocional, apatía e inercia.

Frecuencia: 2,1%

La desintegración *conjunta y homogénea* es propia de las demencias degenerativas 1<sup>as</sup>, tipo Alzheimer. Y el curso *fluctuante por etapas* lo es de la DV.

## **IV. PRINCIPALES TIPOS DE DEMENCIA**

### **A. LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)**

Datos:

- Prevalencia en Europa: 6,4%

- Prevalencia en España: 5,5%
  
- Según la edad:
  - o + 65 años: 5%
  - o +80 años: 25%
  - o + 90 años: 30%
  
- ¡¡En la última década no ha aumentado la prevalencia (5%), aunque sí hay más casos (¡hay más ancianos!)
  
- Más mujeres que hombres.
- Es la 3<sup>a</sup> enfermedad en costes sociales y económicos en países desarrollados.
- Es la 3<sup>a</sup> causa de muerte en EEUU, Japón, España y Suiza, entre otros, y solo es superada por las enfermedades cardiovasculares, el cáncer y la enfermedad cerebrovascular.
- Es la más común de las demencias.
- Es una de las causas más frecuente de internamiento.
- Generalmente, conduce a la muerte en 7-10 años, aunque puede progresar lentamente (15 años) o rápidamente (de 2 a 4 años).

Fue descrita por 1<sup>a</sup> vez por A. Alzheimer en 1907. La denominó demencia presenil (una mujer de 51 años)

## 1. Clínica de la EA.

1.1. DCL. Es muy importante diagnosticar en estas fases previas.

1. 2. Curso evolutivo de la EA. Tres fases:

a) Primer estadio (fase inicial).

- Dura: 2-4 años
- Inicio insidioso
- Puede ser consciente.
- Pral. característica: fallos en la MCP
- Tb. cambios en la personalidad (egoístas, agresivas, apáticas, maleducadas...)
- Pérdida de iniciativa, desinterés por actividades cotidianas.
- T. afectivos (+ depresión)
  - o ¿Cómo reacción o es parte intrínseca?
  - o Si responde al tratamiento: mejor pronóstico a la demencia.
  - o Es + % en los inicios de la EA.

b) Segundo estadio (fase moderada)

- Dura: 3-5 años
- Alteraciones en las funciones corticales superiores: Síndrome A-A-A
- La amnesia anterógrada da paso a la amnesia retrógrada (+ confabulaciones)
- Deterioro de la capacidad de juicio y pensamiento abstracto.
- Neologismos, pero buena capacidad para leer en voz alta y repetir palabras/frases.
- Los cambios en la personalidad se subrayan.
- Sintomatología depre (embotamiento afectivo y apatía cada vez +evidentes) + síntomas psicóticos (alucinaciones, delirios...); ¡¡delirium + demencia
- Acusada desorientación espaciotemporal.
- Incapaz de sobrevivir sin supervisión, aunque puede defenderse en actividades cotidianas estereotipadas.

c) Tercer estadio (fase avanzada)

- Duración variable.
- Se agudizan los signos neurológicos (estereotipias gestuales, espasticidad, mayor rigidez, paratonía...)
- No se reconocen.
- Los síntomas son compatibles con el “síndrome de Kluver-Bucy”  
Agnosia visual con incapacidad para reconocerse, hiperoralidad, tocamiento de objetos cercanos, hiperfagia, apatía emocional y embotamiento.
- Frecuentes caídas y fracturas por los T. de la marcha (marcha a pequeños pasos).
- Finalmente no podrá mover sus miembros inferiores (apraxia de la marcha) y precisará ayuda en todas las ABVD.
- Termina encamado y en estado vegetativo.

## 2. Diagnóstico de la EA

Ha de hacerse desde un enfoque multidisciplinar (biopsisocial).

Es la única demencia degenerativa que debuta con una afección de las regiones temporomesiales.

El diagnóstico definitivo requiere confirmación anatomopatológica que demuestre el nº decreciente de neuronas corticales (atrofia), abundancia de placas seniles, degeneración neurofibrilar y granulovacuolar, y la acumulación creciente de lipofuscina.

Esto exige una biopsia cerebral o autopsia post mortem.

Se cree que la EA puede englobar distintos subtipos con sintomatología común.

Los criterios diagnósticos se basan en el DSM (pág.627), en la CIE y en los criterios NINCDS/ADRDA.

Estos últimos son los más empleados y ≠ los casos posibles, probables y ciertos (pág. 628) .  
Tienen una sensibilidad y especificidad del 80%

## 3. Factores de riesgo para la EA

- el envejecimiento
- ser mujer
- algunos genotipos (ApoE4)
- niveles elevados de colesterol o de la proteína homocisteína.
- La diabetes, los TCE graves, el estrés, la hipertensión y el tabaquismo.

¿Qué factores protegen?

- Un estilo de vida saludable puede retrasar o incluso evitar su aparición.
- Nivel educativo alto
- Mantenerse física y mentalmente activo
- Dieta mediterránea con alto contenido en antioxidantes.

## 4. Hipótesis del origen

La causa es desconocida, aunque se busca causa biológica. Hipótesis:

- La genética. Explicaría el 5% de los casos

- La toxicidad. Metales como el aluminio y el silicio aparecen en exceso en la masa cerebral.
- Los virus lentos.
- Los neurotransmisores. Hipótesis del déficit de acetilcolina.

Desde lo psicológico y social: El estilo de vida.

## **B. DEMENCIA VASCULAR (DV)**

Demencia 2<sup>a</sup> a lesiones cerebrales de origen vascular. Es multicausal.

Se producen repetidos infartos cerebrales (no arterioesclerosis) que destruyen pequeñas zonas del cerebro, siendo el efecto acumulativo de estas lesiones lo que conduce a la demencia.

Suponen el 15% de todas las demencias en +65 años.

### Manifestaciones clínicas.

Debe manifestarse un déficit cognitivo amplio que afecta diversas funciones como la memoria, la coordinación motora o el lenguaje.

Los síntomas dependerán del área cerebral lesionada.

La DV evoluciona por etapas o en forma de brotes (es fácil indicar el momento a partir del cuál el paciente empeora).

Su curso es fluctuante o remitente. Pero en un gran nº de casos, la demencia empeora conforme pasa el tiempo, y su progreso resulta inevitable.

Síntomas: relativa preservación de la personalidad, labilidad e incontinencia emocional, confusión nocturna y depresión.

Terapia: prevención (tratamiento farmacológico o quirúrgico), actividad física y mental regular, evitar el sedentarismo crónico. Control de factores de riesgo (arterioesclerosis, diabetes, tabaquismo e hipertensión)

## **C. OTRAS DEMENCIAS FRECUENTES**

La EA puede confundirse con otras demencias degenerativas como la DLw y la DFT.

### **1. Demencia con cuerpos de Lewy (DLw)**

Descrita por Kosaka en 1984.

Demencia degenerativa con presencia en la corteza cerebral de los cuerpos de Lewy.

Su acumulación en las neuronas de la corteza y de núcleos subcorticales ocasiona demencia.

Representa un punto medio del espectro de enfermedad cerebral que va desde la EA hasta la EP.

La ausencia de atrofia temporal media, la distingue de la EA. Y además, es de evolución más rápida que la de la EA.

Síntomas (muy fluctuante, ^durante el mismo día):

- Deterioro cognitivo ≈ EA aunque con menos déficit de memoria.
- Déficit grave de atención
- Síntomas de parkinsonismo (lentitud, rigidez articular, temblores)
- Alucinaciones visuales y delirios
- T. del sueño
- Depresión

Prevalencia:

- 10-20% del total de casos; 1/5 casos.
- 2<sup>a</sup> causa de demencia

Criterios diagnósticos: ver tabla pág 630.

## **2. Demencia frontotemporal(DFT)**

P.ej. la enfermedad de Pick.

Para que la demencia sea conceptualizada como DFT, han de darse 2 circunstancias:

1. Demencia cortical degenerativa de comienzo focal con afectación frontal y/o temporal.
2. Ausencia de lesiones neuropatológicas tipo EA

La DFT está constituida por un abanico de enfermedades que tienen en común la degeneración de los lóbulos frontales, la parte anterior de los lóbulos temporales o la destrucción de ambos. Y se diferencian entre sí por sus manifestaciones clínicas y por las lesiones que las sustentan.

≠ con la EA:

- Precocidad de los T. de personalidad y conducta.
- Psicopatologías.
- Normalidad de EEG
- Defectos limitados a la región frontotemporal
- Más: ver tabla pág 631

Tres variantes principales:

1. La DFT propiamente dicha o variante frontal
  - 90% de los casos de DFT
  - Cambios de personalidad, alteraciones comportamentales, del afecto, del lenguaje o de las funciones ejecutivas.
  - Más % en hombres (2:1)
  - Progresión rápida (3-4 años)
2. La afasia primaria progresiva
  - Dificultades para la nominación, anormalidades en el discurso, frases más cortas, parafasias fonológicas, alteraciones en la velocidad del lenguaje, la articulación y la prosodia, y errores gramaticales.
  - Más % en mujeres.
3. La demencia semántica.
  - Pérdida del significado de las palabras, conservándose los aspectos fonológicos y sintácticos del lenguaje.
  - Más % en hombres (2:1)
  - Viven + de 6 años.

Etiología: no está clara.

La relacionan con alteraciones de la proteína tau (modificaciones del gen que codifica la proteína localizado en el cromosoma 17 y en el 3)

Síntomas: son variables (dependen del área cortical afectada). Ver tabla pág 631.

### **3. La enfermedad de Parkinson con demencia (EPD)**

De etiología desconocida.

Se manifiesta en el 30% de los pacientes de EP, aunque puede llegar hasta el 60%.

DSM: disfunción progresiva de la capacidad de ejecución (síndrome disejecutivo) ligado a una pérdida de memoria (tanto implícita como explícita ya sea episódica o semántica), pero sin signos de demencia cortical (A-A-A)

- Existen alteraciones en el lenguaje, pero no afasia: menos fluencia verbal, perseveración, anomia.
- Lenguaje escrito pobre: frases cortas, estructuras gramaticales simples y de carácter mecánico.
- Alteraciones visoespaciales y visoconstructivas.

Factores de riesgo:

- Síntomas extrapiramidales severos
- Edad avanzada
- Mayor duración
- Ser hombre
- Escasa respuesta a la levadopa.

Las pruebas de TC y RM: atrofia temporal indistinguible de la EA.

A veces resulta difícil diferenciarla de la DLw y la EA.

- El patrón neuropsicológico de los pacientes con EPD es inverso al de la EA. Predomina una intensa afectación en tareas ejecutivas frontales y visoespaciales, y un moderado déficit en tareas de memoria, lenguaje y motricidad.
- El perfil neurops. de la DLw suele caracterizarse por un deterioro cognitivo más agudo y rápido que el de la EPD.
  - o Es frecuente en la DLw la desorientación temporoespacial + T. del lenguaje. Esto es raro en estados iniciales de la EPD.
  - o Las fluctuaciones de la atención y los síntomas psicóticos son +precoces e intensos en la DLw.

#### **NOTA:**

No entra para el examen ni el epígrafe V ni las tablas 23.13, 23.14. Y respecto a la tabla 23.1 solo entra lo concerniente al DSM-IV-TR.

## **ANEXOS:**

### **1. Criterios del DSM-IV-TR para el diagnóstico de Alzheimer**

A.- Déficit cognitivo

- Deterioro de la memoria (deterioro de la capacidad para aprender información nueva o para recordar información aprendida previamente).
- Al menos una de las siguientes alteraciones cognitivas:
  - afasia (trastorno del lenguaje).
  - apraxia (deterioro de la capacidad para llevar a cabo actividades motoras pese a estar intacta la función motora).
  - agnosia (fallo en el reconocimiento o identificación de objetos pese a estar intacta la función sensorial).
  - alteración en la función ejecutiva (por ejemplo: planificación, organización, secuenciación o abstracción).

B.- los déficits cognitivos de los criterios definidos en el apartado A causan un deterioro significativo laboral y/o social y suponen una merma con respecto al nivel funcional previo del paciente.

C.- El comienzo es gradual y el curso continuado.

D.- Los déficits de los criterios A1 y A2 no son debidos a:

- Otra enfermedad del Sistema Nervioso Central (SNC) que pueda causar déficit progresivo de la memoria, como por ejemplo enfermedad vascular cerebral, enfermedad de Parkinson, enfermedad de Huntington, hematoma subdural, hidrocefalia a presión normal o tumor cerebral.
- Enfermedades sistémicas que se sabe que producen demencia, como por ejemplo hipotiroidismo, deficiencia de vitamina B12 o de ácido fólico, déficit de niacina, hipercalcemia, neurosífilis o infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
- Estados inducidos por sustancias.

E.- los déficits no aparecen de manera exclusiva en el curso de un delirium (aunque éste puede superponerse a la demencia).

F.- los déficits no se explican mejor por la presencia de otro trastorno *Axial I* como depresión mayor o esquizofrenia.

### **2. Criterios DSM-IV TR para el diagnóstico de Demencia vascular**

A. La presencia de los múltiples déficit cognitivos se manifiesta por:

1. Deterioro de la memoria (deterioro de la capacidad para aprender nueva información o recordar información aprendida previamente).
2. Una o más de las siguientes alteraciones cognitivas
  1. Afasia (alteración del lenguaje)
  2. Apraxia (deterioro de la capacidad para llevar a cabo actividades motoras, a pesar de que la función sensorial está intacta).

3. Agnosia (fallo en el reconocimiento o identificación de objetos a pesar de que la función motora está intacta).
4. Alteración de la actividad constructiva (por ejemplo: planificación, organización, secuenciación y abstracción)

B. Los déficits cognitivos en cada uno de los criterios 1 y 2 provocan un deterioro significativo de la actividad laboral o social, y representan una merma importante del nivel previo de actividad.

C. Los signos y síntomas neurológicos (por ejemplo exageración de los reflejos tendinosos profundos, respuesta de la extensión plantar, parálisis pseudobulbar, anomalías en la marcha, debilidad de una extremidad) o las pruebas de laboratorio sugerentes de la presencia de una enfermedad cerebrovascular se estiman etiológicamente relacionadas con la alteración (por ejemplo, infartos múltiples que implican al córtex y a la sustancia blanca acompañante).

D. Los déficits no aparecen exclusivamente en el transcurso de un delirium

Especificar:

- con delirium
- con ideas delirantes
- con estado de ánimo depresivo
- No complicadas