

MÓDULO III

El proceso diagnóstico en demencias

Historia clínica

La historia clínica desempeña un papel crucial en el abordaje de demencias al ofrecer una visión retrospectiva detallada. Además, permite identificar patrones sintomáticos. Asimismo, facilita la detección temprana y evaluación de la progresión, por consiguiente, es fundamental para planificar intervenciones adecuadas.

La recopilación meticulosa de datos históricos posibilitará discernir entre diferentes tipos de demencia. Por otro lado, sirve como punto de referencia para el monitoreo longitudinal del paciente, integrando datos biomédicos, neuropsicológicos y sociales en la historia clínica, mejorando la comprensión holística del cuadro. En consecuencia, se optimiza la calidad del diagnóstico y tratamiento.

En resumen, la historia clínica emerge como un recurso invaluable en la gestión integral de pacientes con demencia. En el próximo apartado profundizaremos sobre sus características y función dentro de la consulta neuropsicológica.

¿Por qué viene el paciente a consulta?

Puede venir espontáneamente, presentando quejas de memoria. Usualmente los pacientes llegan mencionando problemas de memoria aunque no siempre es así, pueden ser atencionales, funciones ejecutivas, es importante distinguir. Algunas de las quejas más habituales son:

- Olvida los nombres de personas u objetos
- Olvida dónde pone las cosas
- Olvida lo que tiene que hacer
- No encuentra las palabras para expresarse
- Olvida lo que le acaban de decir, etc.

A veces el paciente es traído por sus familiares porque son ellos los que observan fallos en su memoria [olvidos cotidianos] o en sus actividades diarias, como por ejemplo:

- No es capaz de controlar su medicación
- Se ha perdido alguna vez
- Pregunta muchas veces lo mismo
- Tiene dificultades con el control del dinero
- Tiene dificultades para hacer la compra, etc.

El paciente suele tener una visión de sí mismo en la que no es plenamente consciente de su déficit cognitivo, es a través de la historia clínica donde se obtiene la información necesaria para entender la situación del mismo.

Apartados de la historia clínica

1. Antecedentes

Personales

Es importante considerar aspectos como, factores de riesgo vascular por ejemplo hipertensión, hábitos tóxicos (consumo de alcohol, la demencia secundaria más frecuente es la demencia alcohólica), si hay patología psiquiátrica, desde cuándo y si lo está tratando un psiquiatra. También debemos saber si hay comorbilidades u otras enfermedades que puedan contribuir a que el rendimiento cognitivo aunque sea menor (cardiopatía, neumopatía, nefropatía, tumores).

Preguntar a grandes rasgos el consumo de medicación, es importante porque las medicaciones influyen en los resultados de las evaluaciones que hacemos y en la cognición.

Fármacos

Dentro de los tipos de fármacos que nos interesan están aquellos con efecto anticolinérgico, como algunos usados para la incontinencia de orina, antidepresivos, neurolépticos y ciertas gotas oftálmicas. Los fármacos con efecto antidopaminérgico (algunos antihipertensivos, fármacos para el mareo), aquellos para dormir (benzodiazepinas, antihistamínicos) y ansiolíticos (benzodiazepinas, neurolépticos).

Familiares

Es importante conocer los antecedentes familiares por si uno de sus padres comenzó a edad similar. También poder tener en cuenta enfermedades genéticamente determinadas y antecedentes psiquiátricos, incluyendo la edad de inicio de las mismas.

Igualmente, es necesario destacar que menos de un 1% de los casos de demencias neurodegenerativas se encuentran genéticamente determinados, estos se presentan habitualmente, como demencia familiar, de inicio precoz (<65 años) y con un fenotipo clínico similar a las formas esporádicas.

Vida basal

Es de importancia saber también de dónde partimos, ya que no es posible evaluar igual a todos por eso se debe tener en cuenta el nivel cultural. Conocer el nivel educativo, la profesión del paciente, su situación laboral y social actual.

2. Anamnesis

Presentación

Averiguar acerca del modo de inicio, preguntando desde cuando le pasa y si fue un inicio agudo, subagudo o insidioso. Además, conocer acerca del curso, ya que puede ser progresivo o fluctuante.

Por otra parte también es muy importante obtener información acerca de la queja principal del paciente: memoria, atención, conducta, lenguaje, organización, velocidad.

Área cognitiva

Recabar información de las diversas áreas: memoria (se pueden utilizar preguntas como: *¿Qué comiste ayer?*), observar su atención y su lenguaje, tener en cuenta las funciones ejecutivas (capacidad de organizarse, lentitud para hacer las cosas).

Algo importante para el diagnóstico precoz son las circunstancias en las que se ha notado más el deterioro: si notó más cuando cambiaron la rutina (se fueron de viaje o se mudó a casa de un familiar).

Funcionalidad

- Funciones básicas (aseo, vestido)
- Funciones instrumentales
- Funciones avanzadas (planificación de un viaje, finanzas)

Conducta y otros

Observar y obtener información acerca de las conductas del paciente (Irritabilidad, agresividad, impulsividad, conductas socialmente inapropiadas, delirios, alucinaciones). También acerca de su calidad de sueño, su ánimo, entre otros.

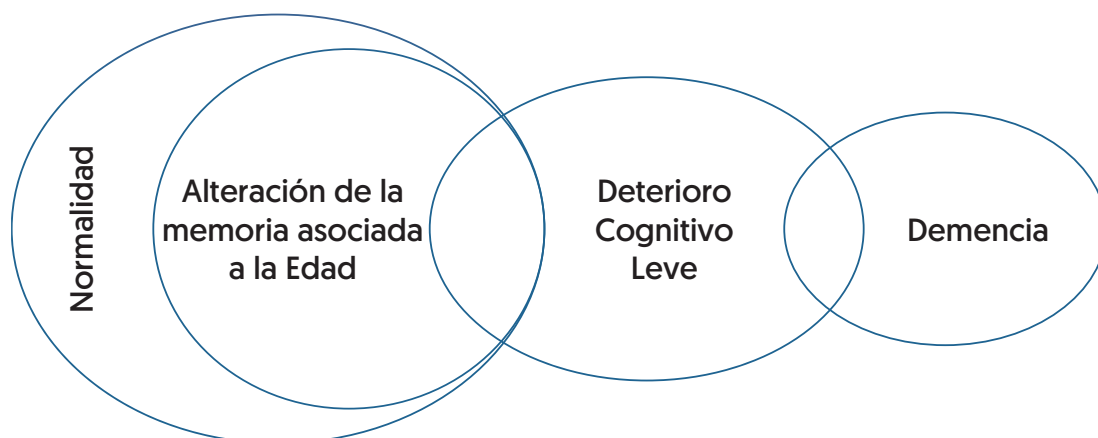
En el área motora preguntar acerca de caídas, observar su marcha y si presenta conductas de torpeza. Y, por supuesto, también obtener reporte acerca de otras conductas como la incontinencia urinaria.

3. Exploración física - neurológica

La exploración puede ser general o neurológica. Investigar en signos de liberación frontal: son reflejos primitivos (ejemplo: en los bebés el reflejo de prensión), no significa sí o sí una demencia frontolateral, pero nos otorga información.

También ver los movimientos oculomotores y los signos parkinsonianos, como la lentitud y disminución de amplitud de movimientos, no son temblores, lo define la bradicinesia. Del mismo modo, tener en cuenta los signos de focalidad.

Con todos estos datos realizamos una aproximación al diagnóstico sindrómico:



Pruebas complementarias

En el abordaje de las demencias, la aplicación de pruebas complementarias reviste una importancia fundamental. Por ende, su utilización adecuada ofrece una perspectiva más integral del diagnóstico. Además, permite discernir entre diferentes etiologías. Algunas de las pruebas complementarias más utilizadas son:

1. Analítica sanguínea

Lo más básico son los hemogramas, que nos aportan información general, la función tiroidea, vitamina b12 y el ácido fólico.

2. Análisis de LCR (es un análisis más profundo)

Sería un análisis más a fondo que el mencionado anteriormente, y nos otorga información acerca de infecciones del SNC, enfermedades autoinmunes SNC, enfermedades hemato-oncológicas, biomarcadores de EA y estudio de proteínas.

3. Estudio genético

Como se mencionó anteriormente, menos de un 1% de los casos de demencias neurodegenerativas se encuentran genéticamente determinados, y estos se presentan habitualmente, como demencia familiar, de inicio precoz (<65 años) y con un fenotipo clínico similar a las formas esporádicas.

4. Estudio neuropsicológico

Se evalúan funciones cognitivas, actividades de la vida diaria y funciones afectivas y conductuales. Este estudio contribuye al diagnóstico sindrómico y etiológico del deterioro determinando la existencia o no de deterioro cognitivo, diferenciando capacidades neuropsicológicas afectadas y preservadas, y ofreciendo información acerca de la localización neuroanatómica.

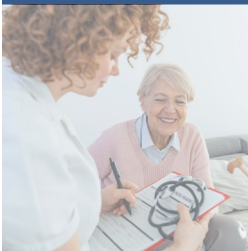
Por otra parte, también es útil para determinar la intensidad del deterioro, observar los cambios evolutivos del estado cognitivo del sujeto, evaluar la eficacia de los tratamientos y realizar investigación clínica.

5. Neuroimagen

Los estudios de neuroimagen pueden ser de tipo estructural o funcional. En el caso de los primeros, son los encargados de detectar patologías potencialmente tratables como son los hematomas subdurales, la hidrocefalia a presión normal, los tumores cerebrales, etc, identificar patologías vasculares, caracterizar patrones de atrofia en demencias degenerativas primarias: cualitativamente o cuantificado (estudio volumétrico). Algunos ejemplos son la resonancia magnética (RM) y la tomografía axial computarizada (TAC).

En cuanto a la resonancia magnética, nos otorga información útil para el diagnóstico. Por ejemplo, el signo más precoz de EA es la atrofia hipocámpal (lóbulo temporal medial). Nos ayuda a valorar la progresión y el índice de atrofia (en población normal es de 0,5% en el alzhéimer llega al 2% al 5%). Por otra parte, en el caso de la demencia frontotemporal se observa en RM una atrofia en lóbulos frontales y temporales, algo que no sucede en la demencia por cuerpos de Lewy donde es poco específico. La demencia párkinson presenta una atrofia occipital mayor que en alzhéimer.

Los estudios de neuroimagen funcional incluyen también la tomografía computadorizada por emisión de fotones (SPECT) que no es considerada como práctica rutinaria, y la tomografía por emisión de positrones (PET) que aporta información de tipo metabólico o bioquímico a partir de la administración de moléculas marcadas con emisión de positrones. Se usa la fluorodesoxiglucosa y con Flobetapir se marca el amiloide. Es una técnica no invasiva pero es muy cara, lo que genera que sea poco accesible. Aún así, posee una sensibilidad del 95% y una especificidad del 71% en fases precoces. Por último, otro tipo de neuroimagen funcional es la resonancia magnética funcional (RMf).

Analítica			Test NPS	Imagen	
Screening Básico TSH Vit B12 Ac fólico	LCR Serolo gías otros	GENÉTICA		ESTRUC- TURAL	FUNCIO- NAL

Criterios diagnósticos

Realizar un diagnóstico preciso es de suma importancia en el caso de las demencias. Para ello, es fundamental comprender los criterios diagnósticos establecidos. Actualmente, tanto el DSM-V como la clasificación de la Asociación del Instituto Nacional sobre el Envejecimiento y el Alzheimer (*National Institute on Aging and Alzheimer's Association*, NIA-AA, en inglés) proporcionan un marco detallado.

1. Demencia - Criterios DSM-IV

A) Desarrollo de déficit cognoscitivos múltiples que se manifiestan por:

1. Alteración de la memoria
2. Una o más de las siguientes:
 - Afasia
 - Apraxia
 - Agnosia
 - Alteración de la función ejecutiva

B) Los defectos cognoscitivos de A1 y A2 han de ser lo suficientemente graves como para provocar un deterioro significativo de la actividad social o laboral.

Estos ítems representan un déficit respecto a un nivel superior previo de funcionamiento.

2. Demencia - Criterios NIA-AA (McKahn, 2011)

- 1) Interfieren con la capacidad de funcionar.
- 2) Suponen un deterioro respecto a los niveles de funcionamiento previos.
- 3) No se explican por la presencia de un delirium o un trastorno psiquiátrico mayor.
- 4) Se diagnostican por la combinación de
 - La historia clínica obtenida del paciente y un informador.
 - La valoración objetiva del estado mental: a la *cabecera del paciente* o bien una evaluación neuropsicológica formal.

La evaluación neuropsicológica formal debe llevarse a cabo cuando la historia clínica y el examen del estado mental no pueden sustentar un diagnóstico firme.

- 5) La alteración cognitiva o conductual involucra al menos dos de los siguientes aspectos cognitivos:
 - a. Capacidad alterada de adquirir y recordar nueva información.
 - b. Alteración o cambios en el razonamiento, manejo de tareas complejas,
 - c. capacidad de juicio.
 - d. Alteración de las capacidades perceptivas y visuoespaciales.
 - e. Alteración de las funciones del lenguaje.
 - f. Cambio de personalidad o en el comportamiento.

Demencias secundarias

Las demencias secundarias, a diferencia de las primarias, se desarrollan debido a diversas causas, como lesiones cerebrales traumáticas, enfermedades vasculares o infecciones del sistema nervioso central. Aunque comparten manifestaciones clínicas con las demencias primarias, como deterioro cognitivo y funcional, su etiología y manejo varían significativamente. Por tanto, la identificación precisa de la causa subyacente es esencial para un tratamiento adecuado y específico.

Las tres más comunes son las demencias vasculares, la lesión cerebral traumática (TCE) y la hidrocefalia normotensiva. Pueden ser causadas por enfermedades infecciosas como la demencia por SIDA o la parálisis general progresiva (sífilis). También se encuentran las demencias tóxicas como la demencia alcohólica o la demencia por abuso de sustancias (anfetaminas, cocaína). Las demencias carenciales y metabólicas son, por ejemplo, la pelagra (*mal de la rosa*) (causada por falta de ácido nicotínico) o la anemia perniciosa (por falta de vitamina B12). Otros causantes de demencias secundarias pueden ser tumores en el SNC, o también puede ser una demencia secundaria a lesión post-radiación.

Demencias vasculares

Pueden presentar un inicio brusco o insidioso y una evolución fluctuante o escalonada. Algunos de sus síntomas son apatía, cambios de la personalidad, depresión, deficiencia de la memoria o de la ejecución, signos piramidales y cerebelosos, trastorno de la marcha. signos pseudobulbares o sin ellos (como disfagia y labilidad emocional).

Criterios diagnósticos demencia vascular

NINDS-AIREN

- Características clínicas de demencia.
- Características clínicas de enfermedad cerebrovascular.
- Relación temporal entre los criterios A y B o inicio súbito y/o curso fluctuante de la demencia.
- Confirmación por neuroimagen de patología cerebrovascular mediante TAC o resonancia magnética nuclear (RMN).
- Confirmación histopatológica de daño cerebral isquémico/hemorrágico y exclusión de otros cambios patológicos asociados con la demencia.

Demencia por traumatismo cerebral

En España tiene una incidencia de 200 casos cada 100.000 habitantes. El daño cerebral se da por dos mecanismos: un daño focal, por contusiones, hematomas subdurales o epidurales, con una frecuente lesión de lóbulo frontal. Y un daño axonal difuso, daño subcortical.

En la clínica se observa un deterioro cognitivo subcortical en las funciones ejecutivas, memoria, lenguaje y alteraciones del comportamiento como irritabilidad e impulsividad.

Por supuesto, la terapia cognitiva precoz mejora el pronóstico y la calidad de vida.

Hidrocefalia crónica del adulto

En la clínica se observa una triada: Apraxia de la marcha, incontinencia de esfínteres y demencia con perfil subcortical, presentando apatía, irritabilidad e impulsividad.

Algunas pruebas complementarias que se pueden utilizar para obtener un diagnóstico son técnicas de imagen cerebral como tomografía computarizada (TC) y RM.

El tratamiento puede ser farmacológico sintomático o quirúrgico.

Demencias primarias

Las demencias primarias son aquellas que no son consecuencia de otras condiciones médicas. Estas demencias, como la EA, la demencia vascular y la demencia con cuerpos de Lewy, se caracterizan por cambios neurodegenerativos específicos en el cerebro. A diferencia de las demencias secundarias, su etiología principal radica en procesos patológicos intrínsecos. Asimismo, comparten manifestaciones clínicas, como deterioro cognitivo progresivo y disfunción conductual. La comprensión de las demencias primarias implica el estudio de sus mecanismos fisiopatológicos, marcadores diagnósticos y opciones terapéuticas.

Por otra parte, se pueden definir como enfermedades degenerativas de etiología desconocida caracterizadas por un deterioro progresivo de las funciones cognitivas y en cuyo proceso patológico interviene el depósito de diversas proteínas. Este depósito de proteínas subyace y precede en años a los síntomas.

Hay que considerar también que estas se clasifican en taupatías, donde es posible encontrar la demencia frontotemporal, la degeneración corticobasal, parálisis supranuclear progresiva y alzhéimer. Las sinucleopatías como enfermedad de cuerpos de Lewy, atrofas multisistémicas y demencia en párkinson, otras proteinopatías y la enfermedad de Huntington.

Demencia frontotemporal

Es la tercera causa de demencia degenerativa y su edad de inicio es a los 45-65 años. En cuanto al sexo, la variante conductual se presenta en 2 hombres cada 1 mujer y la afasia progresiva no fluente (APNF) se presenta mayoritariamente en hombres.

Posee una menor supervivencia que la EA (de 6 a 8 años) desde el inicio de la clínica y es un grupo de enfermedades neurodegenerativas muy heterogéneo, tanto en su presentación clínica como en las características histopatológicas y su componente genético.

Por otra parte, tienen rasgos en común: dentro de sus rasgos clínicos se observa una alteración del comportamiento con cambio en la personalidad y de la conducta social, afectación del lenguaje y pueden presentar un cuadro de parkinsonismo o de enfermedad de motoneurona asociado. Además, afectan a la funcionalidad de la persona y son degenerativas progresivas.

Tipos de demencia frontotemporal

1. Afasia progresiva primaria

La función del lenguaje se ve afectada debido a la atrofia asimétrica del lóbulo temporal anterolateral, siendo más pronunciada en el lado izquierdo. A pesar de ello, el hipocampo y la memoria muestran una preservación relativa. La dificultad predominante en la presentación de la mayoría de los pacientes radica en la búsqueda de palabras. Por su parte, la capacidad de atención, ejemplificada por la amplitud de dígitos, puede sufrir deterioro severo.

La presencia de afasia es común, manifestándose a través de una disminución en la fluidez y dificultad para la comprensión del lenguaje. Con esto, la producción del lenguaje puede experimentar vacilaciones, y la disartria también se presenta con frecuencia. Y, en algunos casos, la afasia puede ser el único síntoma durante un período prolongado de al menos 10 años, mientras que en otros pacientes, se desarrollan déficits cognitivos globales en un lapso de algunos años.

Variante semántica

- Pérdida del significado de las palabras
- Alteración de la comprensión
- Atrofia temporal anterior bilateral

Variante no fluente

- Disminución de fluencia verbal
- Agramatismos
- Atrofia fronto-insular izquierda

2. Demencia variante conductual

a. Prefrontal dorsolateral

- Atención lábil
- Defectos en programación
- Defecto en abstracción y categorización
- Inflexibilidad mental
- Los resultados de test screening suelen ser normales
- Memoria episódica y función visuo-espacial: Normales
- Alteración en la fluencia verbal
- Alteración ejecutiva: Test de clasificación de cartas de Wisconsin [*Wisconsin Card Sorting Test*, WCST, e inglés] y Test de la torre de Londres
- Alteración ejecutiva: test de wisconsin, T de londres

b. Cingular anterior

- Acinesia: Reducción de la conducta motora
- Abulia: Falta de espontaneidad, apatía y desinterés
- Reducción de la cantidad de habla (hasta llegar al mutismo)
- Incontinencia urinaria
- Test *screening*: Normales
- Memoria episódica y función visuo-espacial: Normales
- Alteración de la motivación y fluencias

c. Orbitofrontal

- Atención lábil
- Impersistencia, perseveración
- Defectos en programación
- Defecto en abstracción y categorización
- Inflexibilidad mental
- Test *screening*: Normales
- Memoria episódica y función visuo-espacial: Normales
- Alteración en las pruebas de atención

Pruebas complementarias

Electroencefalografía (EEG)::

- se mantiene normal hasta fases muy avanzadas a diferencia de E de Alzheimer
- Sirve para distinguirla de esta con una precisión de entre el 85 al 93%

Líquido cefalorraquídeo (LCR):

- Tau elevada, pero mucho menos

3. Demencia + síntomas motores

a. Degeneración corticobasal

- Comienzo sobre los 60-70 años
- Parkinsonismo, piramidismo (paresia, espasticidad de un miembro)
- Disonía y mano alienígena (movimientos reptantes cuasi voluntarios de un miembro)
- Mioclonias
- Deterioro cognitivo, demencia de perfil frontal

b. Parálisis supranuclear progresiva

- Comienzo sobre los 60-70 años
- Parálisis de la mirada conjugada vertical
- Disfagia, disartria, tono de voz típico nasal
- Síndrome rígido-akinético: Parkinsonismo axial con pérdida de equilibrio y reflejos posturales, bloqueos de la marcha
- Deterioro cognitivo perfil fronto-subcortical

EA

La EA constituye la enfermedad neurodegenerativa más prevalente, afectando a una amplia proporción de la población. En Uruguay, por ejemplo, se estima que aproximadamente 50.000 individuos la padecen y, en función del envejecimiento de la población, se estima que en 2050 habrá 112.000 casos, un crecimiento del 107 % [MSP]. Así, la incidencia de la EA aumenta significativamente con la edad, siendo del 4% al 9% entre los mayores de 65 años, y del 31% al 54% entre aquellos mayores de 90. Además, es notable que cerca de dos tercios de los casos diagnosticados correspondan a mujeres.

Clínica

La EA se caracteriza por un inicio insidioso, típicamente después de los 65 años, y un curso crónico y progresivo a lo largo del tiempo. Uno de los síntomas más prominentes es la amnesia, especialmente afectando la memoria episódica. Además, se observan alteraciones en las funciones corticales, manifestadas como afasia [dificultad con el lenguaje], apraxia [dificultad con la ejecución de movimientos] y agnosia [dificultad para reconocer objetos o personas].

Aunque la fuerza, coordinación, equilibrio, marcha y movimientos oculares generalmente se mantienen normales en las etapas iniciales. También se presentan alteraciones en funciones ejecutivas, como dificultad para la planificación y resolución de problemas, siendo estas alteraciones precoces en el curso de la enfermedad. Por su parte, los cambios en el comportamiento son comunes, incluyendo depresión o apatía en fases iniciales, así como agitación, episodios de agresividad y alucinaciones en etapas avanzadas. Algunos pacientes pueden experimentar delirios estructurados.

Etiopatogenia

La etiopatogenia de la EA implica un desorden neurodegenerativo influenciado por diversas condiciones patológicas adversas. Aunque se ha explorado su componente genético, ningún estudio ha identificado un locus que explique una proporción importante de casos. Eso sí, se consideran factores ambientales como la dieta, hábitos tóxicos, ejercicio físico y riesgos vasculares como determinantes significativos. A nivel neuropatológico, mismamente, se observa la muerte de poblaciones específicas de neuronas en el hipocampo, ubicado en el lóbulo temporal medial. Estas lesiones patológicas específicas contribuyen a la progresión de la enfermedad y la manifestación de sus síntomas característicos.

Diagnóstico

En el abordaje de la EA, la precisión diagnóstica es fundamental. Por ende, es crucial comprender los diferentes criterios diagnósticos establecidos. Tanto los criterios NIA-AA como la clasificación del Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y de la Comunicación y Asociación de Enfermedad de Alzheimer y Trastornos Relacionados [*National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke-Alzheimer's Disease and Related Disorders Association*, NINCDS-ADRDA, en inglés] ofrecen marcos detallados.

EA probable (NINCDS-ADRDA; McKahn, 1984)

Estos criterios poseen una correcta sensibilidad pero su especificidad es mejorable.

- Empeoramiento progresivo de la memoria y otras funciones cognitivas: el lenguaje (afasia), habilidades motoras (apraxia), percepción (agnosia): dos o más áreas cognitivas.
- Alteración de las actividades de la vida diaria y patrones de conducta alterados.
- Demencia establecida por el examen clínico y documentada por el Mini-Mental, la escala de demencia de Blessed u otro examen similar y confirmada por tests neuropsicológicos.
- Inicio entre los 40 y 90 años.
- Historia familiar de enfermedades similares, especialmente si están confirmadas anatomopatológicamente.
- Ausencia de trastorno de la consciencia.
- Ausencia de enfermedades cerebrales o sistémicas que puedan por sí mismas explicar el déficit progresivo de la memoria y la cognición:

Resultados de laboratorio:

- Punción lumbar normal.
- Patrón EEG normal o con cambios inespecíficos (actividad lenta).
- Presencia de atrofia cerebral en la TAC con progresión documentada en exploraciones sucesivas.

Demencia debida a EA probable: Criterios clínicos centrales (NIA-AA; McKahn, 2011)

Se diagnostica demencia cuando hay síntomas cognitivos o conductuales que:

1. Interfieren con la capacidad de funcionar normalmente en el trabajo o en las actividades habituales.
2. Suponen un deterioro con respecto a los niveles de rendimiento y funcionamiento previos.
3. No se explican por la presencia de un delirium o de un trastorno psiquiátrico mayor.

4. Se detectan y diagnostican por la combinación de la historia clínica obtenida en la entrevista con el paciente y un informador que lo conoce, y la valoración objetiva del estado mental, bien sea una evaluación neuropsicológica formal o una evaluación cognitiva en la cabecera del paciente

5. La alteración cognitiva o conductual involucra al menos dos de los cinco siguientes aspectos:

- a. Capacidad alterada de adquirir y recordar nueva información
- b. Alteración o cambios en el razonamiento, manejo de tareas complejas o capacidad de juicio
- c. Alteración de las capacidades perceptivas y visuoespaciales
- d. Alteración de las funciones del lenguaje
- e. Cambio de personalidad o en el comportamiento

Cumple con los criterios del apartado A y, además, tiene las siguientes características:

- Comienzo insidioso
- Se documenta la progresión de la cognición
- Los déficits cognitivos iniciales y más prominentes son:
 - Presentación amnésica: y evidencia de disfunción cognitiva en al menos otro dominio cognitivo
 - Presentaciones no amnésicas:
 - Presentación en el lenguaje: los déficits más prominentes están en encontrar palabras
 - Presentación visuoespacial: agnosia de objetos, reconocimiento facial deteriorado
 - Disfunción ejecutiva: razonamiento, juicio y resolución de problemas deteriorados.
- El diagnóstico de demencia debida a EA probable no debería ser aplicado cuando exista evidencia de:
 - Enfermedad cerebrovascular sustancial concomitante,

- Características centrales de demencia con cuerpos de Lewy distintas de la demencia en sí; o
- Características prominentes de la variante conductual de la demencia frontotemporal; o
- Características prominentes de la variante semántica no fluente/agramática de la afasia progresiva primaria; o
- Evidencia de otra enfermedad neurológica activa concurrente, o de una comorbilidad médica no neurológica, o del uso de medicación, que pudieran tener un efecto sustancial sobre la cognición.

Probable demencia por EA con un grado aumentado de certeza: Eje D (NIA-AA, McKahn, 2011)

La demencia debida a la EA probable podría considerarse con un grado aumentado de certeza en los siguientes casos:

Cuando se cumplen los criterios mencionados anteriormente y, además, hay evidencia de un deterioro progresivo documentado a través de evaluaciones sucesivas del paciente. Con esto, también se detectan mutaciones genéticas causales en los genes de las presenilinas 1 y 2, así como en la proteína precursora de amiloide.

Ahora, es importante destacar que se excluyen las variantes en el gen de la ApoE, ya que no se consideran suficientemente específicas para respaldar el diagnóstico con un grado aumentado de certeza.

Demencia debida a EA probable con evidencia de proceso fisiopatológico de EA: Eje D (NIA-AA, McKahn, 2011)

En caso de contar con la posibilidad de realizar un estudio de biomarcadores, se puede añadir evidencia de procesos fisiopatológicos de la EA a una demencia debida a EA probable. Esto ocurre cuando se detectan biomarcadores que indican ciertos procesos característicos de la enfermedad.

Demencia por cuerpos de Lewy

La demencia por cuerpos de Lewy se destaca como la segunda demencia neurodegenerativa más común. Su inicio ocurre típicamente entre los 50 y 70 años, presentando un deterioro cognitivo progresivo con rasgos distintivos. Entre ellos, se destacan las fluctuaciones en la atención y la alerta, alucinaciones visuales frecuentes y rasgos motores del parkinsonismo. Otros síntomas clínicos incluyen caídas repetidas, síncope y una hipersensibilidad notable a los neurolépticos.

El diagnóstico, por su parte, se basa en una sospecha clínica en pacientes con parkinsonismo y demencia, con confirmación a través de hallazgos anatómopatológicos. El tratamiento de dicha condición es sumamente complejo, dado que presenta alteraciones psiquiátricas y del comportamiento, así como una respuesta limitada al tratamiento con levodopa. Sumado a lo dicho, la demencia por cuerpos de Lewy también puede asociarse con el síndrome maligno por neurolépticos.

Neuropatología

En cuanto a la neuropatología, la demencia por cuerpos de Lewy presenta un solapamiento significativo con la EA. Aproximadamente, el 80% de los cerebros afectados por demencia por cuerpos de Lewy muestran la presencia de placas de amiloide, mientras que alrededor del 60% presentan ovillos neurofibrilares en la corteza entorrinal. Además, alrededor del 30% de los casos exhiben tanto ovillos como placas. Estos hallazgos sugieren una conexión entre la neuropatología de la demencia por cuerpos de Lewy y la EA, lo que puede tener implicaciones importantes para el diagnóstico y tratamiento de tales enfermedades neurodegenerativas. Por ende, comprender la superposición entre ambas condiciones es esencial para desarrollar estrategias terapéuticas más efectivas y precisas.

Criterios diagnósticos

- Características core [2 probable, 1 posible]:
 - Fluctuación cognitiva (atención y alerta)
 - Alucinaciones visuales
 - Cambios espontáneos de parkinsonismo
- Características sugestivas:
 - Trastorno conducta sueño REM
 - Sensibilidad severa a neurolépticos
 - Disminución de captación de transportador de L-DOPA en SPECT
- Características que apoyan:
 - Caídas de repetición y síncope
 - Disfunción severa disautonomía
 - Ilusiones sistemáticas
 - Depresión
 - Relativa preservación de estructuras de lóbulo temporal en neuroimagen
 - EEG: Ritmos lentos en regiones temporales
- Menos probable sí:
 - Hay presencia de patología vascular (imagen o exploración)
 - Presencia de otra enfermedad que lo justifique
 - Si el parkinsonismo aparece por primera vez en demencia ya severa [McKeith et al., 2005]

Tratamiento de las demencias

En el manejo de las demencias, la estrategia terapéutica abarca diversos enfoques para abordar los síntomas y ralentizar el progreso de la enfermedad. Desde intervenciones farmacológicas hasta terapias no farmacológicas, existe una gama de opciones disponibles. Aunque todavía no existe una cura definitiva, se han desarrollado medicamentos para mejorar los síntomas cognitivos y conductuales. Con esto, es importante destacar que todas las demencias tienen tratamiento.

Tratamiento no farmacológico

El tratamiento no farmacológico comprende intervenciones teóricamente sustentadas, realizadas sobre pacientes o cuidadores, con potencial para obtener beneficios relevantes. Incluye estimulación cognitiva, rehabilitación neuropsicológica y el papel crucial de enfermería en la prevención de factores de riesgo vascular y promoción de hábitos de vida saludables. Este enfoque integral busca mejorar la calidad de vida y la funcionalidad tanto del paciente como del cuidador, destacando la importancia de estrategias no basadas en medicamentos en el manejo de las demencias.

Etiológico: En demencias secundarias

El tratamiento etiológico en demencias secundarias se enfoca en abordar directamente la causa subyacente que origina la enfermedad. El fin es identificar y tratar la condición médica o los factores desencadenantes responsables del deterioro cognitivo. Y es que, al dirigirse a la raíz del problema, se busca prevenir la progresión de la demencia y mejorar la calidad de vida del paciente. Ejemplos de tratamientos etiológicos pueden incluir el control de la presión arterial en casos de demencia vascular, la corrección de deficiencias nutricionales o la gestión de trastornos metabólicos.

Tratamiento farmacológico

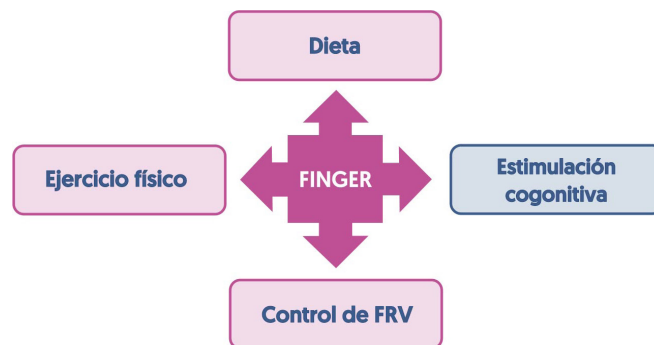
Este tipo abarca diversas opciones específicas y no específicas. Entre los específicos destacan los anticolinesterásicos [donepezilo, rivastigmina, galantamina] y la memantina, un antagonista del receptor NMDA. Por otro lado, los tratamientos no específicos incluyen medicamentos para el control de la conducta [antidepresivos, neurolépticos, antiepilépticos, melatonina] y otros tratamientos preventivos, como los ácidos grasos Omega 3 y el suplemento Souvenaid. Estas opciones farmacológicas se utilizan para abordar diversos síntomas y complicaciones asociadas con las demencias, aunque es crucial evaluar cuidadosamente los riesgos y beneficios de cada intervención, así como adaptar el tratamiento a las necesidades individuales de cada paciente.

Prevención

En el contexto de las demencias, la prevención juega un papel crucial en la mitigación de su impacto. Por ello, a través de enfoques multidisciplinarios se busca reducir los factores de riesgo y promover hábitos de vida saludables. Desde la identificación y gestión de condiciones médicas subyacentes hasta la promoción de la actividad física y cognitiva, se implementan estrategias preventivas variadas. Sin embargo, es fundamental reconocer que la prevención no garantiza la eliminación completa del riesgo, pero puede retrasar el inicio y la progresión de las demencias.

¿Cómo podemos prevenirlo?

El estudio FINGER, un ensayo aleatorizado y longitudinal realizado durante 2 años por el Instituto Karolinska, ofrece valiosas perspectivas sobre la prevención de las demencias. Este estudio se centró en intervenciones multifactoriales que abarcan modificaciones en el estilo de vida, incluyendo dieta, actividad física, entrenamiento cognitivo, control de factores de riesgo vascular y apoyo social. Los resultados preliminares sugieren que tales intervenciones pueden retrasar o prevenir el deterioro cognitivo en personas de riesgo. Además, el estudio destacó la importancia de abordar múltiples aspectos del estilo de vida para obtener beneficios significativos en la salud cerebral a largo plazo.



De esta forma, para prevenir las demencias se recomienda una serie de intervenciones multifacéticas. En términos de dieta, se enfatizan sesiones grupales e individuales sobre hábitos nutricionales saludables. El ejercicio físico desempeña un papel crucial, con programas que incluyen un incremento progresivo de la intensidad, estiramiento muscular regular y ejercicios aeróbicos frecuentes. Y la estimulación cognitiva se promueve a través de talleres de memoria en grupo y actividades lúdicas, como crucigramas y juegos de cartas.

Además, se enfatiza la lectura y discusión de libros y revistas. Sin olvidar que el control de los factores de riesgo vascular es fundamental, con medidas como el control de la presión arterial, la reducción del colesterol, el control de la glucemia y el mantenimiento de un peso adecuado. Así, estas intervenciones combinadas pueden ayudar a reducir el riesgo de desarrollar demencias y promover un envejecimiento saludable.