



REVISIÓN

Demencia, una enfermedad evolutiva: demencia severa. Identificación de demencia terminal

Francesc Formiga^{a,*}, M. José Robles^b e Isabel Fort^c

^a Unidad de Geriátría, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España

^b Servicio de Geriátría del IMAS, Hospital de la Esperanza, Centro Forum, Hospital del Mar, Instituto de Atención Geriátrica y Sociosanitaria (IAGS), Barcelona, España

^c Unidad de atención integral a la enfermedad de Alzheimer y otras demencias, Centro Sociosanitario El Carmen, Badalona Serveis Assistencials, Badalona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 20 de mayo de 2009

Aceptado el 20 de mayo de 2009

On-line el 2 de octubre de 2009

Palabras clave:

Demencia

Demencia avanzada

Fase terminal

Ancianos

R E S U M E N

El envejecimiento de la población determina un aumento de la prevalencia e incidencia de las personas afectadas de demencia. La enfermedad de Alzheimer es la demencia más frecuente y en la presente revisión nos referimos a ella cuando se evalúa el curso evolutivo y el pronóstico de ésta, a pesar de que muchos aspectos pueden ser extrapolables a otros tipos de demencia. A pesar del gran despliegue en los últimos años de educación pública sobre la demencia, ésta continúa siendo responsable de un gran impacto sobre el paciente, el cuidador principal y/o familia y la sociedad en general. El diagnóstico de demencia acorta la esperanza de vida. Si bien en general se estima que el tiempo medio de supervivencia se sitúa alrededor de los 10 años, éste varía de una persona a otra en función de diferentes factores. A través de diferentes escalas, como la Global Deterioration Scale (GDS), complementada con la Functional Assessment Staging (FAST), es posible monitorizar la progresión de la enfermedad e identificar aquellos pacientes que se encuentran en fase terminal, en ausencia de factores pronósticos de mala evolución, a fin de aplicar todos aquellos cuidados que aseguren un adecuado final de vida en pacientes con demencia.

© 2009 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Dementia, a progressive disease: severe dementia. Identification of end-stage dementia

A B S T R A C T

Because of the aging population, the incidence and prevalence of dementia has increased. The most common form of dementia is Alzheimer's disease. The present review focusses on the progression and prognosis of this disease, although many of the issues discussed can be extrapolated to other types of dementia. Despite public education efforts in recent years, dementia continues to have a tremendous impact on the patient, the primary caregiver and/or family and society in general.

A diagnosis of dementia shortens life expectancy. Mean survival time is generally about 10 years but varies from person to person, depending on several factors. Through various scales, such as the Global Deterioration Scale (GDS), complemented by Functional Assessment Staging (FAST), disease progression can be monitored and patients who are terminally ill can be identified in the absence of factors of poor outcome. Thus, the correct measures can be implemented to ensure an appropriate end of life in patients with dementia.

© 2009 SEGG. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Dementia

Advanced dementia

Terminally ill

Elderly

Introducción

El progresivo envejecimiento de la población debido a la mayor esperanza de vida también ha conllevado un aumento de la prevalencia e incidencia de las personas afectadas de demencia. La demencia es un síndrome clínico adquirido, de etiología diversa, que se manifiesta por deterioro cognitivo, con síntomas que

pueden incluir alteración de la función mental en áreas como memoria, aprendizaje, juicio, atención, concentración, lenguaje y pensamiento. Todo ello se acompaña a menudo de cambios en la conducta, además de afectación y repercusión en las actividades habituales¹, en el entorno social, laboral y familiar del paciente. La evolución clínica suele ser crónica, progresiva y por lo general conlleva dependencia completa, tanto en relación con la función física como psíquica, ocasionando la muerte en un plazo variable de tiempo, dependiendo de la etiología.

La demencia puede estar causada por muchas enfermedades diferentes. La enfermedad de Alzheimer es la causa más común,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fformiga@bellvitgehospital.cat (F. Formiga).

representando entre el 50 y el 60% de los casos de demencia dependiendo de las series estudiadas, y en general nos referiremos a ella en la presente revisión cuando se evalúa el curso evolutivo y el pronóstico de la demencia debido a que ésta representa el paradigma de la demencia, y es en estos pacientes en donde se han realizado la mayoría de los estudios y también es el grupo de enfermos en los cuales se ha desarrollado la mayoría de tests y escalas universalmente reconocidas y validadas.

La demencia representa una carga importante de sufrimiento para el paciente, la familia y la sociedad. Así, para el paciente, produce un aumento de dependencia y complica otras condiciones comórbidas presentes. En cuanto a la familia, cerca del 60% de los cuidadores comunican que sufren enfermedad o problemas tales como ansiedad y hasta un 50% depresión como consecuencia directa del cuidado. Asimismo, para la familia, la demencia supone un incremento del tiempo dedicado al cuidado del familiar querido, y es causa de un coste social anual muy importante relacionado con su cuidado. A todo ello se suma la larga duración del proceso y la importante repercusión en el entorno sociofamiliar, fundamentalmente en forma de sobrecarga para el cuidador principal. Como consecuencia de lo anteriormente descrito, la demencia puede considerarse un problema de salud prioritario².

Curso evolutivo de la demencia. Evolución a demencia severa

La descripción clásica del curso evolutivo de la enfermedad de Alzheimer es el de una enfermedad que se inicia de manera insidiosa y evoluciona de forma lenta y progresiva, aunque no todas las personas que la sufren evolucionan de la misma manera ni todas llegarán hasta la última fase del mismo modo. Se ha descrito que al principio y al final de la evolución suele existir un curso en meseta, pero cuando la afectación es de leve a moderada, la pérdida cognitiva anual frecuentemente es más rápida. Aunque la variabilidad individual es la norma, se han reportado como evolución natural de la enfermedad, pérdidas anuales de entre 1,8 y 4,2 puntos por año en el Mini-Mental State Examination (MMSE) en el curso evolutivo según los pacientes³. También existen datos que relacionan el efecto de recibir o no tratamiento específico para la demencia en relación con la evolución de ésta; así, en los casos que no reciben tratamiento existiría una pérdida mayor anual en el MMSE. Suele existir progresión clínica y de las lesiones anatomopatológicas a medida que el tiempo transcurre. En un estudio reciente muy interesante, en donde se analizan 84 pacientes con enfermedad de Alzheimer, en los que se realiza resonancia magnética craneal, se objetiva que el grado de atrofia cerebral y el grado de severidad de lesiones en la sustancia blanca son excelentes predictores de qué pacientes tendrán un curso evolutivo peor⁴.

La demencia incrementa el riesgo de sufrir problemas físicos de salud y, además, es un factor de riesgo para el desarrollo de delirium debido a enfermedad médica añadida o a los fármacos utilizados. A medida que la enfermedad de Alzheimer avanza, se produce aumento del deterioro funcional (capacidad para llevar a cabo actividades de la vida diaria), aparecen alteraciones del apetito y de los hábitos de alimentación, del sueño, existe disminución de la movilidad y de la capacidad de autocuidado personal. Los trastornos de alimentación junto con la ausencia de cumplimiento terapéutico de las enfermedades comórbidas hacen que el paciente con demencia sea muy vulnerable y aumente la susceptibilidad para sufrir complicaciones médicas, lo que explica la alta utilización de los diferentes recursos sanitarios y sociales de estos enfermos. Generalmente, los cuidadores asumen la mayor parte de los cuidados, lo que conlleva estrés para el cuidador (aproximadamente el 30% de los cuidadores tiene un aumento significativo de morbilidad psiquiátrica)⁵. A pesar del

gran despliegue en los últimos años de educación pública sobre la demencia, ésta continúa siendo responsable de un gran impacto para el paciente y el cuidador.

La clasificación de la enfermedad de Alzheimer en varios estadios mediante diferentes instrumentos debe servir para poder ayudar a conocer la historia natural de la enfermedad y caracterizar el proceso, así como permitir aconsejar a los pacientes y sus familias sobre las diversas opciones de manejo y las estrategias de tratamiento.

La progresión de los cambios y de la capacidad funcional en la demencia se puede medir mediante diversas escalas globales de estadio⁶. Una de las más utilizadas es la GDS (Global Deterioration Scale), que se complementa con la FAST (Functional Assessment Staging), ambas según Reisberg^{7,8} y diseñadas especialmente para pacientes con enfermedad de Alzheimer (tabla 1). La GDS realiza una descripción en siete fases (GDS1-GDS7), que se extienden de la normalidad a las fases más graves de la enfermedad de Alzheimer. En el estadio 1 no existe deterioro cognitivo, en el 2 hay queja subjetiva de pérdida de memoria y el estadio 3 se corresponde con lo que se conoce como deterioro cognitivo leve, caracterizado por pequeños olvidos, tales como el lugar en el que se han dejado objetos familiares o nombres que les eran muy conocidos anteriormente, y en ocasiones los compañeros de trabajo son conscientes de su bajo rendimiento laboral. Más adelante se pasa por una fase de deterioro cognitivo moderado que se corresponde con demencia leve (GDS 4), en la que se empiezan a apreciar dificultades evidentes para evocar palabras y nombres, recuerdan poco de lo que han leído y de las personas nuevas. Pueden perderse al dirigirse a un lugar no habitual. Por lo que respecta al autorreconocimiento de los síntomas, la persona afectada suele negar o desconocer los síntomas de sus defectos. En las etapas siguientes, el deterioro cognitivo evoluciona de moderado a grave. Se aprecia en el enfermo una falta de concentración, disminuye el conocimiento de los acontecimientos actuales, la capacidad para viajar, se observa un cierto descontrol en su economía y cada vez da menos muestras de afecto a sus seres queridos. Ante los síntomas de su enfermedad, el afectado reacciona negando los signos evidentes de su deterioro como mecanismo de defensa. Los estadios 5 y 6 se corresponden con las fases moderada y moderadamente grave de la enfermedad. Los pacientes pueden presentar dificultades para recordar aspectos importantes, como direcciones o teléfonos muy próximos, desorientación en el espacio y tiempo, día de la semana y estación del año. En el estadio 5, aunque el enfermo no requiere asistencia para la higiene ni para comer, presenta grandes dificultades para elegir la ropa adecuada. En la fase 6 requiere asistencia para realizar muchas de las actividades cotidianas y puede presentar incontinencia. La persona afectada por la enfermedad de Alzheimer entra en una fase grave (GDS 7) cuando empieza a olvidar el nombre de su cónyuge y depende totalmente de su cuidador, aunque es capaz de distinguir entre las personas de la familia y las que no lo son. En ciertas ocasiones puede presentar conductas delirantes, tales como acusar de impostor a su cónyuge o hablar con personas imaginarias o con el espejo o incluso desarrollar actitudes obsesivas. En la última etapa (GDS7), el enfermo va perdiendo las habilidades psicomotoras básicas, como la capacidad de andar, requiere asistencia para su alimentación y se llega a un punto en el que se pierde toda la capacidad verbal.

De manera complementaria, el FAST se subdivide para poder evaluar mejor la demencia severa en las fases GDS6 (cinco subfases) y GDS7 (seis subfases). Las subfases del GDS6 son una disminución en la habilidad para a) el vestido; b) el baño, c) el váter; d) la presencia de incontinencia urinaria, y e) incontinencia fecal; las subfases del GDS7 corresponden a: a) reducción del habla a 1-5 palabras por día; b) pérdida del vocabulario; c) pérdida de la marcha; d) incapacidad de estar sentado; e)

Tabla 1
Escala de deterioro global y Functional Assessment Staging

Estadio	Diagnóstico clínico	Características clínicas
1. Ausencia de déficit cognitivo	Normal (MMSE: 30)	No hay deterioro cognitivo subjetivo ni objetivo
2. Déficit cognitivo muy leve	Olvido (MMSE: 25-30)	Quejas de pérdida de memoria (ubicación de objetos, nombres de personas, citas, etc.)
3. Déficit cognitivo leve	Confusión precoz (MMSE: 20-27)	Afectación en más de un área: <ul style="list-style-type: none"> • Desorientación espacial • Evidencia de bajo rendimiento laboral • Dificultad para recordar nombres, evidente para los familiares • Acabada la lectura tiene poca información • Olvida la ubicación de objetos de valor • El déficit de concentración es evidente para el clínico • Ansiedad leve o moderada • Se inicia la negación como mecanismo de defensa
4. Déficit cognitivo moderado	Enfermedad de Alzheimer leve (MMSE: 16-23)	Déficit manifiestos: <ul style="list-style-type: none"> • Olvido de hechos cotidianos recientes • Déficit en el recuerdo de su historia personal • Dificultad de concentración evidente en operaciones de resta • Incapacidad para planificar viajes, vida social o realizar actividades complejas • Labilidad afectiva • Mecanismos de negación dominan el cuadro • Conserva la orientación en tiempos y personas, el reconocimiento de caras y personas familiares y la capacidad de viajar a lugares desconocidos
5. Déficit cognitivo moderadamente grave	Enfermedad de Alzheimer moderada (MMSE: 10-19)	Necesita asistencia en determinadas actividades básicas de la vida diaria (excepto higiene y comida) <ul style="list-style-type: none"> • Es incapaz de recordar aspectos importantes de su vida cotidiana • Desorientación temporoespacial frecuente • Dificultad para contar en orden inverso desde 40, de 4 en 4, o desde 20 de 2 en 2 • Es capaz de retener su nombre y el de los familiares más íntimos
6. Déficit cognitivo grave	Enfermedad de Alzheimer moderadamente grave (MMSE: 0-12)	Olvida el nombre de sus familiares más íntimos <ul style="list-style-type: none"> • Retiene algunos datos del pasado • Desorientación temporoespacial • Tiene dificultad para contar de 10 en 10 en orden directo o inverso • Puede necesitar asistencia para actividades de la vida diaria • Puede presentar incontinencia • Recuerda su nombre y diferencia los familiares de los desconocidos • Hay trastorno del ritmo diurno • Presenta cambios en la personalidad y la afectividad
7. Déficit cognitivo muy grave	Enfermedad de Alzheimer grave (MMSE: 0)	Pérdida de todas las capacidades verbales (el lenguaje puede quedar reducido a gritos, gruñidos, etc.) <ul style="list-style-type: none"> • Incontinencia urinaria • Necesidad de asistencia en la higiene personal • Pérdida de las funciones psicomotrices • Con frecuencia se observan signos neurológicos

Functional assessment staging

Estadio GDS	Características
1.	Ausencia de déficits funcionales objetivos o subjetivos
2.	Déficit funcional subjetivo
3.	Déficit en tareas ocupacionales y sociales complejas, generalmente observadas por familiares y amigos
4.	Déficits observables en tareas complejas como el control de los aspectos económicos personales o planificación de comidas cuando hay invitados
5.	Decremento de la habilidad en escoger la ropa adecuada en cada estación del año o según las ocasiones
6.	Decremento en la habilidad para vestirse, bañarse y lavarse
a)	Disminución de la habilidad de vestirse solo
b)	Disminución de la habilidad para bañarse solo
c)	Disminución de la habilidad para lavarse y arreglarse solo
d)	Disminución de la continencia urinaria
e)	Disminución de la continencia fecal
7.	Pérdida del habla y de la capacidad motora
a)	Capacidad de habla limitada a unas 6 palabras
b)	Capacidad de habla limitada a una única palabra
c)	Pérdida de la capacidad para caminar solo sin ayuda
d)	Pérdida de la capacidad para estar sentado sin ayuda
e)	Pérdida de la capacidad para sonreír
f)	Pérdida de la capacidad para mantener la cabeza erguida

incapacidad de sonreír, y f) incapacidad de mantener la cabeza erguida. La enfermedad de Alzheimer severa, además de con un estadio 6-7 en el FAST, se ha definido en los ensayos clínicos como una alteración cognitiva inferior a 10-12 puntos en el MMSE⁶.

Otra escala de evaluación del estadiaje de gravedad muy usada, es la Clinical Dementia Rating^{9,10}, propuesta por la Universidad de Washington (tabla 2), ampliamente generalizada y utilizada en estudios longitudinales para evaluar la gravedad de la enfermedad de Alzheimer. Se deriva de una entrevista semiestructurada con el paciente y un informante, y califica seis categorías conductuales y cognitivas: memoria, orientación, juicio y solución de problemas, actividades sociales, comportamiento en el hogar y cuidado personal. Las puntuaciones de 0,5; 1; 2, y 3 significan demencia cuestionable, leve, moderada y grave, respectivamente¹¹.

Otra de las escalas más utilizadas para la evaluación de las actividades de la vida diaria y alteraciones de la personalidad en pacientes con demencia es la de Blessed (Blessed Dementia Rating Scale)¹². Esta escala es de fácil administración (al menos en sus dos primeros apartados) y de una duración de entre 10 y 20 min. Evalúa cambios en la ejecución de las actividades de la vida diaria,

en los hábitos básicos, así como de la personalidad y la conducta. Realmente la inclusión de este último apartado se escapa del concepto de AVD. La cuantificación y el seguimiento de la puntuación en el Blessed también puede ser útil para seguir el curso de la enfermedad.

Es importante tener en consideración que diversos factores pueden cambiar el curso clínico previsible de la demencia, y entre ellos, básicamente la comorbilidad asociada y los tratamientos específicos de la demencia¹³⁻¹⁵.

Mortalidad y demencia

Actualmente, la muerte debida a la demencia avanzada es una de las causas más frecuentes de fallecimiento en los pacientes ancianos¹⁶. El diagnóstico de demencia acorta la esperanza de vida. Si bien, en general, se estima que el tiempo medio de supervivencia se sitúa alrededor de los 10 años, algunos trabajos muestran que ésta puede ser más corta, especialmente en las personas de mayor edad. Así, en un estudio muy completo en que

Tabla 2
Clasificación clínica de la demencias (Clinical Dementia Rating-CDR 5)

	Individuo normal (CDR 0)	Demencia posible (CDR 0,5)	Demencia ligera (CDR 1)	Demencia moderada (CDR 2)	Demencia grave (CDR 3)
Memoria	Sin pérdida de memoria ni olvidos leves	Trastornos leves de memoria. Evocación parcial de los recuerdos; "olvidos benignos"	Pérdida moderada de la memoria, sobre todo para los recuerdos recientes, con repercusión de la vida diaria	Pérdida grave de la memoria. Sólo se conserva material fuertemente consolidado. Los recuerdos recientes se olvidan rápidamente	Pérdida grave de la memoria. Sólo se conservan recuerdos fragmentados.
Orientación	Completamente orientado	Completamente orientado, aunque con ligeras dificultades para la orientación temporal	Algunas dificultades de orientación en el tiempo; orientación con respecto al lugar del examen; puede haber desorientación geográfica con respecto a otros lugares	Normalmente desorientado en el tiempo y a menudo en el espacio	Sólo orientado en relación con las personas
Juicio, resolución de problemas	Resuelve correctamente los problemas; juicio adecuado en relación con la capacidad que disfrutaba en el pasado	Ligera alteración en la capacidad de resolución de problemas, semejanzas y diferencias	Dificultad moderada para comprender problemas complejos; juicio social normalmente conservado	Alteración grave en la comprensión de problemas, semejanzas y diferencias. La valoración social está normalmente alterada	Incapaz de razonar o resolver problemas
Actividades sociales	Nivel de autonomía mantenido en el trabajo, negocios, compras y actividades sociales	Si existe alteración, ésta es leve	No puede realizar independientemente estas actividades aunque todavía participe en algunas. Puede aparecer normal ante una observación superficial	Incapaz de autonomía fuera de su domicilio	Incapaz de autonomía fuera de su domicilio
Actividades domésticas y pasatiempos	Se mantiene bien la vida en casa, los pasatiempos y las actividades intelectuales	Estas actividades se mantienen; sólo están ligeramente disminuidas	Las actividades domésticas se hallan levemente disminuidas pero de forma evidente. Los trabajos difíciles y los pasatiempos complicados son abandonados	Preservada la capacidad para trabajos sencillos; los centros de interés son muy limitados y la actividad poco sostenida	Únicamente actividad funcional en su propia habitación
Cuidados Personales	Autonomía completa	Autonomía completa	Necesita estímulos esporádicamente	Necesita ayuda para vestirse, lavarse y mantener el aseo personal	Necesita mucha ayuda en sus cuidados personales; a menudo hay incontinencia

se evaluaron 521 pacientes diagnosticados de enfermedad de Alzheimer, se observó que la media de supervivencia desde el momento del diagnóstico de la enfermedad era de 4,2 años para los varones y de 5,7 años para las mujeres, supervivencia mucho menor que la esperada para el grupo de la misma edad sin demencia¹⁷. Este estudio y otros con resultados similares, como los datos publicados recientemente por Xie et al¹⁸ en pacientes mayores de 65 años, en los que nos muestran también que la mortalidad ocurre entre 4 y 5 años después del diagnóstico, nos hablan de que el curso de la enfermedad de Alzheimer es más corto de lo que se creía o bien que se realiza el diagnóstico de forma muy tardía.

En un interesante estudio, Morrison y Siu¹⁹ evalúan 118 pacientes con demencia y con un estadio GDS 6-7, ingresados en un hospital de agudos por un episodio de neumonía o de fractura de fémur. A los 6 meses, el 53% de los pacientes con neumonía y demencia había fallecido, porcentaje significativamente superior al 13% de los pacientes con neumonía y sin deterioro cognitivo. De manera similar ocurría en los pacientes ingresados con fractura de fémur: existía un 55% de fallecimientos en los pacientes con demencia y un 12% en los cognitivamente intactos. Es evidente, como se ha comentado, que además de ser responsable de un curso más mórbido, la comorbilidad puede empeorar el pronóstico vital de los pacientes con demencia¹³⁻¹⁵.

Demencia terminal

Las intervenciones en demencia deben tener una intensidad muy distinta según el estadio de que se trate. Mientras que en fases leves o moderadas los objetivos van dirigidos especialmente a mejorar los déficits de memoria y a retrasar la progresión de la enfermedad, en fases más tardías aparecen otros objetivos, como optimizar la calidad de vida, el tratamiento de los trastornos del comportamiento y los síntomas psiquiátricos de la enfermedad, el ingreso en instituciones, el impacto de la enfermedad sobre los cuidadores, los efectos físicos de la demencia y los aspectos éticos¹. Por ello, será importante conocer en lo posible aquellos factores predictores de la evolución e indicadores que nos ayuden a identificar cuándo un paciente se encuentra en fase terminal de la demencia. No obstante, en general, el curso de las enfermedades crónicas progresivas no oncológicas es muy difícil de predecir. Así, períodos de relativa estabilidad se ven interrumpidos por agravamientos agudos, en contraposición al habitualmente inexorable, pero predecible, declive de la enfermedad oncológica²⁰. En ocasiones, estas fases de estabilidad pueden verse favorecidas al ingresar el paciente en unidades especializadas (unidades de cuidados paliativos o de larga estancia), las cuales conducen a una prolongación de la fase terminal debido a una mejoría del control de síntomas y prevención de complicaciones. Otro factor para tener en cuenta es el hecho de que el tratamiento paliativo es en ocasiones similar al tratamiento médico estándar (tratamiento activo), estabilizando y alargando la supervivencia (por ejemplo, en el caso de una insuficiencia cardíaca congestiva en fase terminal se utilizará no sólo morfina para la disnea, sino también diuréticos y vasodilatadores, de tal manera que estos fármacos, además de proporcionar confort al paciente, también estabilizarán y prolongarán la esperanza de vida)²¹. En cambio, la paliación de los síntomas de una enfermedad oncológica implica el uso de fármacos que no prolongan la vida¹.

En el caso de la demencia, la predicción de mortalidad a los seis meses es complicada, ya que pacientes con demencia muy avanzada pueden vivir durante largos períodos con cuidados mientras no aparezcan complicaciones letales; de hecho, la muerte frecuentemente acontece como resultado de la comorbilidad¹⁵.

En el año 1996, la NHO (National Hospice Organization) publicó unas guías médicas para determinar el pronóstico en pacientes con enfermedades no oncológicas para ayudar a intentar identificar a aquellos pacientes en fase terminal con pronóstico reducido (inferior a seis meses)²². Además de las específicas para la demencia, es básico que se cumplan las recomendaciones generales. Así, el paciente y/o la familia deben estar informados del pronóstico y también debe existir un consenso en que los objetivos del tratamiento van a ir destinados a paliar los síntomas y no a la curación de la enfermedad. Además, deben cumplirse dos premisas: que la progresión de la enfermedad esté bien documentada y que exista desnutrición (ya sea en forma de pérdida de peso y/o con cifras de albúmina baja). En nuestra opinión, sería muy importante añadir una premisa, como es que exista el acuerdo de varios facultativos tras contrastar opiniones y así evitar las transferencias (positivas o negativas) que puedan existir respecto a los pacientes²¹. En estas guías, el término demencia se refiere a deterioro cognitivo, crónico, primario y progresivo. Por el contrario, no incluyen formas agudas, potencialmente reversibles o demencias secundarias (intoxicación por fármacos, cáncer, sida, accidente cerebrovascular, fallo cardíaco, renal, etc.). En la tabla 3 se presentan los criterios para definir el perfil de paciente con demencia en fase terminal y supervivencia inferior a seis meses. Las guías de la NHO están basadas fundamentalmente en los criterios de la escala FAST. Estos criterios para definir pacientes con demencia en fase terminal han sido criticados, ya que derivan de datos empíricos, no siempre predicen de forma ajustada la supervivencia a los seis meses y no pueden ser aplicados a un importante porcentaje de pacientes con demencia, ya que la enfermedad no progresa de forma lineal²³. Así, utilizando estos criterios, Luchins et al²⁴ encuentran una media de mortalidad en los pacientes clasificados como GDS-FAST 7c de 3,2 meses, pero en cambio la supervivencia

Tabla 3

Criterios de demencia terminal (adaptado y traducido de la National Hospice Organization, 1996)

I. Estado funcional

- A. A pesar de que los pacientes se encuentren en una fase severa de demencia, pueden tener un pronóstico superior a 2 años. La supervivencia dependerá de la incidencia de comorbilidades así como de los cuidados recibidos.
- B. Estadio 7 o superior según escala FAST
- C. El paciente deberá presentar las siguientes características:
 1. Incapaz de caminar sin ayuda
 2. Incapaz de vestirse sin ayuda
 3. Incapaz de bañarse correctamente
 4. Incontinencia urinaria y fecal
 - a) ocasionalmente o muy frecuente, en las últimas semanas
 - b) información aportada por un cuidador.
 5. Incapaz de hablar o comunicarse con sentido
 - a) habla limitada aproximadamente a media docena de palabras o menos en el curso de un día o durante una entrevista intensiva

II. Presencia de complicaciones médicas

- A. La presencia de comorbilidades médicas lo suficientemente severas para requerir tratamiento, documentadas en el último año, tanto si han sido tratadas o no, disminuyen la supervivencia en la demencia terminal.
- B. Condiciones comórbidas:
 1. Neumonía por aspiración
 2. Pielonefritis u otras infecciones del tracto urinario superior
 3. Septicemia
 4. Úlceras por presión, múltiples, estadio 3-4
 5. Fiebre recurrente después de antibióticos
- C. Dificultad en la ingesta o rechazo de comida, suficientemente severa para que el paciente no pueda mantener un aporte correcto para vivir, con una pérdida de peso >10% durante los seis meses previos o una albúmina <2,5 mg/dl

FAST: Functional Assessment Staging.

está muy aumentada (18 meses) en el grupo (el 41% de los pacientes) que no tenían progresión lineal de la enfermedad y habían llegado al estadio 7c sin cumplir criterios del 7a o 7b. El mismo grupo de investigadores en un estudio posterior de Hanrahan et al²⁵ reporta que la media de mortalidad de los pacientes en estadio 7c era de 4,1 meses, habiendo fallecido a los 6 meses el 71% de los pacientes que llegaron paso a paso al estadio 7c. Destacan, no obstante, que un importante porcentaje de los pacientes evaluados tenía criterios 7c pero no 7a o 7b, y en este grupo de pacientes sin progresión ordinal el porcentaje de mortalidad a los 6 meses era muy inferior (30%). No obstante, una variación más importante en el orden de aparición de los síntomas debe obligarnos a descartar el que haya una enfermedad que complique el proceso o bien otro diagnóstico distinto al de enfermedad de Alzheimer. Así, la dificultad para vestirse puede ser debida a un problema añadido sensorial o osteoarticular o bien una incontinencia rectal a un síndrome de malaabsorción. En los pacientes con demencias no de Alzheimer, el curso suele tener unas características distintas, así, por ejemplo, en la demencia vascular la incapacidad para el habla frecuentemente puede preceder a la incapacidad para vestirse.

Por todo ello, diversos autores han intentado mejorar la identificación de los factores pronósticos de mortalidad en fases avanzadas de demencia; así, Mitchell et al²⁶ lo evalúan en pacientes ingresados en residencias asistidas basándose en variables recogidas al ingreso, usando datos del Minimum Data Set. Los autores consiguen identificar 12 variables (Mortality Risk Index) y con ellas refieren conseguir una mejor sensibilidad como escala que si se utiliza aisladamente el estadio 7c.

Es evidente que un adecuado manejo paliativo será frecuentemente la aproximación más correcta en los pacientes con demencia irreversible^{27,28}. No obstante, la comentada falta de unos claros factores pronósticos de mala evolución y, con ello, el curso frecuentemente impredecible de la enfermedad hacen difícil la identificación de los pacientes con demencia que fallecerán en fase terminal de la enfermedad^{29,30}. Así, en muchas ocasiones, la demencia avanzada no es concebida como una enfermedad terminal y el pronóstico de vida suele sobrestimarse. En el estudio de Mitchell et al²⁶ en pacientes con demencia avanzada destaca que el 67% de muertes relacionadas con demencias ocurre en instituciones. Llama la atención el hecho de que al ingreso, sólo el 1% de estos enfermos son reconocidos como terminales, en cambio un 71% de los pacientes con demencia avanzada muere en los primeros seis meses del ingreso. Esto implica que los cuidados paliativos sean poco utilizados y, en cambio, sea frecuente la utilización de otras terapias y técnicas agresivas, como son la nutrición artificial, las pruebas de laboratorio, las sujeciones físicas y la terapia endovenosa, entre otras. Debe ser una prioridad sanitaria el mejorar los cuidados al final de la vida de los pacientes con demencia^{31,32}.

La definición de cuidados paliativos enfatiza su total naturaleza, abarcando no solamente los síntomas físicos, sino también aspectos psicológicos, sociales y espirituales de las enfermedades no curables. El objetivo, pues, es alcanzar "la mejor calidad de vida para el paciente y sus familiares" ya desde una fase precoz de la enfermedad. En la demencia, el objetivo de las intervenciones sanitarias en fase terminal es favorecer todas aquellas situaciones que proporcionen bienestar a las personas enfermas. No se pretende "dejar de hacer", sino modificar la forma de morir, evitando el sufrimiento. El objetivo se basa en el control de los síntomas que provocan malestar, como dolor, estreñimiento, dificultad respiratoria, cuidados de la boca, de la piel, etc. En cambio, se evitan diversas intervenciones sanitarias como colocación de sonda nasogástrica, venoclisis reiteradas, restricción física, curas de úlceras sin analgesia adecuada o ausencia de control de aquellos síntomas que originan malestar y sufrimiento.

Sin duda, la aplicación de los cuidados paliativos también significa prestar el adecuado apoyo a la familia para favorecer su adaptación a la muerte que acontecerá en un plazo más o menos corto. De todas formas, con el fallecimiento del paciente no finaliza el programa de cuidados, ya que comienza una nueva etapa en la que se debe apoyar a la familia para que la elaboración del duelo se realice en las mejores condiciones posibles.

Conclusiones

La demencia, especialmente la enfermedad de Alzheimer, el subtipo más frecuente y donde se han realizado la mayoría de estudios, es una enfermedad progresiva, de curso no agudo, pero con una mortalidad importante y con medias de supervivencia de los pacientes que pueden ser alrededor de 4-5 años después del diagnóstico. Existen escalas, como el MMSE y el GDS-FAST, que nos sirven para monitorizar la progresión de la enfermedad, informar de las fases evolutivas al resto de las personas que conviven con el paciente y nos pueden ayudar a identificar qué paciente se encuentra en la fase terminal de la enfermedad. Una vez identificada dicha fase, se debería favorecer todas aquellas intervenciones sanitarias orientadas a proporcionar bienestar al paciente. En esta fase avanzada es importante que todas las decisiones sean consensuadas entre los distintos miembros del equipo de cuidados y que exista implicación de los familiares cuidadores, puesto que la familia es fundamental, ya que es el soporte operativo y afectivo del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Robles MJ. Toma de decisiones clínicas en pacientes con demencia avanzada. *Rev Mult Gerontol*. 2006;16:209-20.
- Boustani M, Peterson B, Hanson L, Harris R, Lohr K. Screening for dementia in primary care: a summary of the evidence for the US: Preventive Services Task Force. *Ann Intern Med*. 2003;138:927-37.
- Galasko D, Corey-Bloom J, Thal LJ. Monitoring progression in Alzheimer's disease. *J Am Geriatr Soc*. 1991;39:339-44.
- Brickman AM, Honig LS, Scarmeas N, Tatarina O, Sanders L, Albert MS, et al. Measuring cerebral atrophy and white matter hyperintensity burden to predict the rate of cognitive decline in Alzheimer disease. *Arch Neurol*. 2008;65:1202-8.
- Donaldson C, Tarrier N, Burns A. The impact of the symptoms of dementia on caregivers. *Br J Psychiatry*. 1997;170:62-8.
- Alberca R. Demencia avanzada de la enfermedad de Alzheimer y memantina. *Rev Neurol*. 2005;40:173-9.
- Reisberg B, Ferris SH, De León MJ, Crok T. The global deterioration scale for assessment of primary degenerative dementia. *Am J Psychiatry*. 1982;139:1136-9.
- Reisberg B. Functional Assessment Staging (FAST). *Psychopharmacol Bull*. 1988;24:653-9.
- Morris JC. The Clinical Dementia Rating (CDR): Current version and scoring rules. *Neurology*. 1993;43:2412-4.
- Berg L. Clinical Dementia Rating (CDR). *Psychopharmacol Bull*. 1988;24:637-9.
- Hughes CP, Berg L, Danziger WL, Coben LA, Martin RL. A new clinical scale for the staging of dementia. *Br J Psychiatry*. 1982;140:566-72.
- Blessed G, Tomlinson BE, Roth M. The association between quantitative measures of dementia and of senile change in the cerebral grey matter of elderly subjects. *Br J Psychiatry*. 1968;114:797-811.
- Formiga F, Fort I, Robles MJ, Barranco E, Espinosa MC, Riu S. Comorbilidad en pacientes ancianos con demencia. Diferencias por edad y género. *Rev Clin Esp*. 2007;207:495-500.
- López OL, Becker JT. Factores que modifican el curso natural de la enfermedad de Alzheimer. *Rev Neurol*. 2003;37:149-55.
- Meerman L, Van de Lisdonk EH, Koopmans RT, Zielhuis GA, Olde Rikkert MG. Prognosis and vascular co-morbidity in dementia: a historical cohort study in general practice. *J Nutr Health Aging*. 2008;12:145-50.
- Formiga F, Rodríguez EG. Reporting of dementia on death certificates: A community study. *J Am Geriatr Soc*. 1999;47:842-9.

17. Larson EB, Shadlen MF, Li Wang MS, McCormick WC, Bowen JD, Teri L. Survival after initial diagnosis of Alzheimer disease. *Ann Intern Med.* 2004;140:501-9.
18. Xie J, Brayne C, Matthews FE, Medical Research Council Cognitive Function and Ageing Study collaborators. Survival times in people with dementia: Analysis from population based cohort study with 14 year follow-up. *BMJ.* 2008;336:258-62.
19. Morrison RS, Siu AL. Survival in end-stage dementia following acute illness. *JAMA.* 2000;284:47-52.
20. Ahronheim J, Morrison RS, Baskin SA, Morris J, Meier DE. Treatment of the dying in the acute care hospital: Advanced dementia and metastatic cancer. *Arch Intern Med.* 1996;156:2094-100.
21. Formiga F, Manito N, Pujol R. Insuficiencia cardíaca terminal. *Med Clin (Barc).* 2007;128:263-7.
22. National Hospice Organization. Medical guidelines for determining prognosis in selected non-cancer diseases. 2 ed. Arlington, Va: National Hospice Organization; 1996.
23. Volicer L. Hospice care for dementia patients. *J Am Geriatr Soc.* 1997;45:1147-9.
24. Luchins DJ, Hanrahan P, Murphy K. Criteria for enrolling dementia patients into hospice. *J Am Geriatr Soc.* 1997;45:1054-9.
25. Hanrahan P, Raymond M, McGowan E, Luchins D. Criteria for enrolling dementia patients in hospice: A replication. *Am J Hosp Palliat Care.* 1999;16:395-400.
26. Mitchell SL, Kiely DK, Hamel MB. Dying with advanced dementia in the nursing home. *Arch Intern Med.* 2004;164:321-6.
27. Porta J. Sedación al final de la vida: aspectos clínicos y éticos. *Rev Esp Geriatr Gerontol.* 2003;38:44-52.
28. Hurley A, Volicer L, Blasi ZV. End-of-life care for patients with advanced dementia. *JAMA.* 2000;284:2449-50.
29. Christakis NA, Escarce JJ. Survival of Medicare patients after enrolment in hospice programs. *N Engl J Med.* 1996;335:172-8.
30. Schonwetter RS, Han B, Small BJ, Martin B, Tope K, Haley WE. Predictors of six-month survival among patients with dementia: An evaluation of hospice Medicare guidelines. *Am J Hosp Palliat Care.* 2003;20:105-13.
31. Formiga F, Olmedo C, López Soto A, Pujol R. Dying in hospital of severe dementia: Palliative decision-making analysis. *Aging Clin Exp Res.* 2004;16:420-1.
32. Formiga F, Olmedo C, López-Soto A, Navarro M, Culla A, Pujol R. Dying in hospital of terminal heart failure or severe dementia: The circumstances associated with death and the opinions of caregivers. *Palliat Med.* 2007;21:35-40.