

un paciente con pérdida de memoria

La pérdida de memoria constituye el rasgo común y fundamental de prácticamente todas las demencias, por ello su identificación correcta y precoz es fundamental para llegar a un diagnóstico en etapas tempranas de una demencia e incluso en sus estadios previos o preliminares.

El reconocimiento de las funciones cognitivas y su caracterización en las distintas entidades nosológicas que constituyen este síndrome, junto a un adecuado proceder diagnóstico, son fundamentales a la hora de enfrentarnos a un paciente en el que se sospeche una demencia.

Las actitudes nihilistas en el tratamiento de la demencia no están justificadas y no sólo porque existan causas secundarias de demencia potencialmente tratables, sino porque actualmente existen tratamientos farmacológicos, como los inhibidores de la acetilcolinesterasa, capaces de modificar el curso natural de demencias degenerativas primarias como la enfermedad de Alzheimer (causa más frecuente de demencia).

A. Miralles Martínez y A. Frank García
Unidad de Demencias. Servicio de Neurología.
Hospital Universitario La Paz.
Universidad Autónoma de Madrid.

Definición conceptual de las demencias

Cuando nos encontramos en nuestra consulta con un paciente que acude por iniciativa propia o es llevado por sus familiares (lo que suele ser más frecuente) por presentar «problemas de memoria», lo primero en que pensamos es si el paciente padece una demencia. Afortunadamente, no todos los individuos que consultan por déficit de memoria padecen demencia, en muchos casos sólo se trata de quejas subjetivas bajo las que subyacen determinados trastornos psiquiátricos comunes como depresión, ansiedad o estados de estrés, entre otros.

Entendemos por demencia el síndrome caracterizado por el deterioro global de las funciones cognitivas, de carácter orgánico, que origina una desadaptación social, sin alteración del nivel de conciencia. Existen diversos criterios diagnósticos elaborados por distintos organismos sanitarios como por ejemplo los de la DSM-IV¹ (tabla 1).

Desde un punto de vista epidemiológico, se habla de que las demencias constituyen la gran epidemia silenciosa del siglo XXI ya que su prevalencia aumenta de forma exponencial a partir de los 65 años. El 5% de estas personas padecen una demencia, cifra que se eleva al 30-40% entre las mayores de 85 años. La incidencia de demencia se sitúa, según diversos estudios, entre un 1 y un 6% anual y se prevé que crezca más, debido al incremento constante de la esperanza de vida en los países industrializados.

TABLA 1
Criterios diagnósticos de demencia (DSM-IV)

Múltiples déficit cognitivos que incluyen:
Alteración de memoria
Alguno de los siguientes
Afasia
Apraxia
Agnosia
Alteración de las funciones ejecutivas
Alteración en actividades ocupacionales/sociales respecto a su situación previa
Los déficit no aparecen en el transcurso de un delirio
Evidencia clínica o de laboratorio de trastorno orgánico

Recuerdo anatómico funcional

Las funciones cognitivas o funciones cerebrales superiores pueden tener un sustrato anatomicofuncional localizado en un hemisferio cerebral o no estar localizado (que tiene una amplia distribución neuronal en ambos hemisferios) (tabla 2).

La memoria es una de las funciones cognitivas no localizadas y es la que se encuentra alterada prácticamente en todas las demencias². Tras numerosos estudios morfológicos, neuropsicológicos y neurofisiológicos se ha llegado a conocer que existen distintos tipos de memoria (fig. 1), cada uno de ellos con unas características, funciones y localizaciones anatómicas específicas.

Memoria explícita o declarativa

Proviene de la conciencia y la reflexión. Consta de una memoria a corto plazo y otra a largo plazo. La memoria a corto plazo o de trabajo se encarga del recuerdo y la repetición inmediatos de palabras, dígitos, melodías e información visuoespacial. Anatomicamente existe un centro ejecutivo situado en los lóbulos frontales.

TABLA 2
Funciones cognitivas

Funciones cognitivas no localizadas
Atención-concentración
Memoria
Funciones cognitivas de orden superior, personalidad y conducta
Funciones cognitivas localizadas
Hemisferio dominante
Lenguaje
Cálculo
Praxis
Hemisferio no dominante
Atención dirigida espacialmente
Capacidades visuoperceptivas complejas
Habilidad construccional
Componentes prosódicos del lenguaje

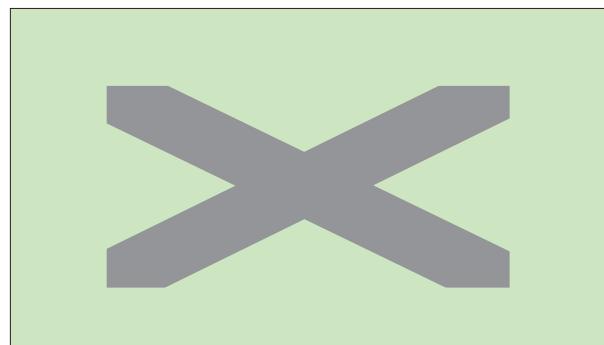


Fig. 1. Sistemas de memoria.

les (realización de tareas dobles), un circuito fonológico (área perisilviana dominante) y un patrón visuoespacial (hemisferio no dominante). La memoria a largo plazo consta de dos sistemas de memoria: la memoria episódica y la memoria semántica. La memoria episódica se encarga de la codificación y recuerdo de experiencias personales y sucesos o episodios específicos. Las bases anatómicas se sitúan de forma bilateral en las áreas temporales mediales (hipocampo, parahipocampo, corteza entorrinal), el diencéfalo (cuerpos mamílares, núcleos anterior y dorsomedial, tálamo) y el prosencéfalo. Se relacionan con vías aferentes y eferentes con las áreas visual, auditiva y somatosensitiva. Estas estructuras conforman el denominado circuito de Papez del sistema límbico. El hemisferio cerebral izquierdo se encarga de la memoria de información verbal y el derecho de la no verbal (visual, espacial). Por el contrario, la memoria semántica es la encargada del almacenamiento, mantenimiento y recuperación de la información referente a determinados hechos, conceptos y significados de las palabras. Se adquiere desde los primeros años de vida y se expande a lo largo de ella. Se organiza conceptualmente y se almacena de forma separada y de un modo altamente organizado. No hace referencia al tiempo ni al momento en que se adquirió. Anatómicamente se localiza en el neocortex temporal izquierdo.

Memoria implícita o de procedimiento

La memoria implícita engloba respuestas aprendidas, como los reflejos condicionados o las habilidades motoras. No depende de una reflexión consciente (conducir, nadar, montar en bicicleta o tocar un instrumento). El sustrato anatómico está en los ganglios basales, determinadas áreas corticales y, quizás, en el cerebro.

Clasificación de las demencias

Aunque las causas de demencia son múltiples (tabla 3), la mayoría de los casos se reducen a un pequeño grupo de enfermedades (tabla 4). Su clasificación puede hacerse desde varias perspectivas (tabla 5). Desde el punto de vista etiológico pueden establecerse dos grandes grupos: demencias primarias o degenerativas y secundarias y, desde un punto de vista anatomicoclínico podemos diferenciar entre demencias corticales (temporoparietal y frontotemporal) y subcorticales (tabla 6).

En el presente capítulo, dada su prevalencia, abordaremos fundamentalmente la enfermedad de Alzheimer (EA) la demencia vascular (DV) y la demencia por cuerpos de Lewy, que en conjunto suponen el 85-95% de los casos de demencia.

TABLA 3
Clasificación etiopatogénica de demencias en el adulto

<i>Demencias degenerativas primarias</i>
Enfermedad de Alzheimer
Síndromes corticales focales progresivos
Demencias frontotemporales
Enfermedad de Pick
Demencia frontal de patología inespecífica
Demencia asociada a enfermedad de motoneurona
Afasia progresiva
Apraxia progresiva
Atrofia cortical posterior
Amusia progresiva.
Prosopagnosia progresiva
Demencias como parte de otras enfermedades degenerativas
Demencia con cuerpos de Lewy
Parálisis supranuclear progresiva
Degeneración corticobasal ganglionica
Degeneración estrionigrica
Demencia mesolimbocortical
Corea de Huntington
Enfermedad de Wilson
Enfermedad de Hallervorden-Spatz
<i>Demencias degenerativas secundarias</i>
Demencia vascular
Demencia por lesión única estratégica (tálamo, ACP, ACA)
Multiinfarto cerebral
Encefalopatía arterosclerótica subcortical
Hemorragia intracranial y subaracnoidea
Hipoxia-anoxia cerebral global
Otros: vasculitis, CADASIL, radioterapia, trombosis venosa
Infecciones
Neurosífilis
Enfermedades prionicas (Creutzfeldt-Jakob)
VIH
Meningitis crónicas (tuberculosis, <i>Brucella</i>)
Otros (LMP, PES, encefalitis herpética, enfermedad de Whipple, etc.)
Trastornos metabólicos
Alteraciones tiroides, paratiroides, calcio
Insuficiencias hepática, renal
Errores congénitos del metabolismo (enfermedad por depósito)
Carentiales
Vitamina B ₁₂ , tiamina, ácido fólico, ácido nicotínico
Tóxicos
Alcohol, drogas, disolventes industriales, fármacos, metales pesados, etc.
Traumáticas
Neoplasias
Tumores primarios, metastásicos, síndromes paraneoplásicos
Hidrocefalias
Enfermedades desmielinizantes
Seudodemencias

Enfermedad de Alzheimer

Como ya hemos visto, la EA supone casi el 75% de los casos de demencia, por lo que siempre que nos hallamos ante un paciente que reúne los criterios clínicos de

TABLA 4
Principales causas de demencia

Enfermedad de Alzheimer	50-80%
Enfermedad por cuerpos de Lewy	15-25%
Demencia vascular y mixta	10-20%
Otras enfermedades degenerativas	5-10%
Alcohol y alteraciones carenciales	1-10%

TABLA 5
Clasificación de las demencias

<i>Etiopatogénica</i>
Degenerativas primarias
Degenerativas secundarias
<i>Anatomoclínica</i>
Cortical
Temporoparietal
Enfermedad de Alzheimer
Frontotemporal
Demencia con cuerpos de Lewy
Degeneración del lóbulo frontal
Enfermedad de Pick
Demencia asociada a enfermedad de motoneurona
Subcortical
Parálisis supranuclear progresiva
Corea de Huntington
Enfermedad de Parkinson
Degeneración corticobasal
Hidrocefalia normotensiva
Hematoma subdural
Demencia asociada al VIH
Esclerosis múltiple
Enfermedad de Wilson
Mixtas
Demencia vascular
Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
Encefalopatía postraumática
Neoplasia intracranial

demencia (tabla 1) el diagnóstico más probable al que lleguemos será el de EA. Se trata de una demencia cortical temporoparietal. Su prevalencia se estima en un 6,6% a los 65 años y un 20% a los 80 años, afecta más a las mujeres (3:1). La gran mayoría de los casos son esporádicos, y sólo unos pocos tienen carácter familiar de inicio precoz (< 60 años) con herencia autosómica dominante. Los genes implicados en estos casos son el gen de la proteína precursora de amiloide (PPA) en el cromosoma 21, y los genes de las presenilinas 1 y 2 situados en los cromosomas 14 y 1, respectivamente. En los casos esporádicos se intenta establecer los factores de riesgo más implicados entre los que hay que destacar la edad (mayor riesgo a mayor edad), la presencia de EA entre familiares de primer grado, el genotipo APOE (cromosoma 19) si se posee uno o dos alelos ε4; como factores de riesgo exógeno se barajan el escaso nivel cultural o los traumatismos craneoencefálicos y algunos otros potencialmente beneficiosos

TABLA 6
Diferencias clínicas de las demencias corticales y subcorticales

	CORTICAL		SUBCORTICAL
	TEMPOROPARIETAL	FRONTOTEMPORAL	
Lenguaje	Anomia Afasia precoz Normal	Reducido Estereotipado Normal	Normal
Habla			Disartria Hipofonía
Memoria	Alteración del recuerdo y reconocimiento	Conservada inicialmente	Alteración del recuerdo
Orientación	Muy alterada	Poco alterada	Poco alterada
Praxis	Muy alterada	Poco alterada	Poco alterada
Gnosias	Muy alterada	Poco alterada	Poco alterada
Función ejecutiva	Proporcional	Más alterada	Más alterada
Conducta	Alteración tardía	Alteración precoz	Apatía
Ánimo	Eutímico Deprimido	Moria	Deprimido
Movimientos anormales	Raros	Raros	Tremor, corea, distonía, etc.

(antiinflamatorios no esteroides [AINE], estrógenos, APOE ε3).

La forma típica de evolución suele ser la de un trastorno progresivo de memoria al que se van añadiendo déficit en otras áreas cognitivas. La afectación de la memoria es la primera en aparecer y el principal motivo de consulta; los tipos de memoria que se alteran en primer lugar son la memoria a corto plazo y *episódica* para sucesos recientes, mientras que la memoria *semántica* y de procedimiento se conservan aceptablemente hasta estadios avanzados de la enfermedad. Los trastornos del lenguaje también aparecen precozmente en forma de anomia, escasa fluidez y de un pobre contenido, que con la evolución acaba dando lugar a una afasia. Las alteraciones prácticas se presentan en forma de apraxia constructiva, del vestido o aquellas que impiden el autocuidado. Los déficit en la capacidad de abstracción, juicio y razonamiento complejo constituyen los principales trastornos intelectuales. Otras alteraciones cognitivas son las visuoespaciales, responsables de la desorientación espacial de los pacientes, y las agnosias, sobre todo visuales, entre las que destacan la prosopagnosia (para caras familiares) y la anosognosia (para la propia enfermedad).

A parte de estos trastornos de las funciones cognitivas existe un grupo de trastornos no cognitivos que en muchos de los casos son los que ocasionan los mayores problemas de convivencia con los pacientes. El más frecuente y precoz es la depresión (30-50%), los delirios (sobre todo de robo) aparecen en el 40%, las alucinaciones son principalmente visuales y de contenido de personas conocidas o no. Otras alteraciones neurológicas comprenden un parkinsonismo, mioclonías y epilepsia, que suelen aparecer en estadios finales de la enfermedad. El sustrato anatómico y bioquímico de la EA es complejo, y destaca los hallazgos anatomo-patológicos de

las placas seniles, amiloides o neuríticas (acumulación central de β-amiloide, rodeado de prolongaciones gliales) en la corteza cerebral, los ovillos o marañas neurofibrilares (depósito intracitoplasmático de neurofilamentos hiperfosforilados) en la corteza, hipocampo y rinencéfalo, la degeneración granulovacuolar intracitoplasmática en el hipocampo, y los cuerpos de Hirano (eosinófilos, intracitoplasmáticos) también en el hipocampo. Todos estos cambios patológicos conducen a la muerte neuronal y a la pérdida de las conexiones sinápticas. Estas alteraciones se traducen macroscópicamente en una marcada atrofia temporoparietal y su repercusión funcional da origen a múltiples alteraciones neuroquímicas que afectan a los sistemas de neurotransmisión: catecolaminas (adrenalina y noradrenalina), serotonina, aminoácidos (disminución de glutamato y aspartato) y acetilcolina. El más importante de ellos es este último, donde la afectación colinérgica se produce por una disminución de las neuronas que sintetizan acetilcolina y cuyas prolongaciones se distribuyen por toda la corteza asociativa y el sistema límbico.

Existen unos criterios diagnósticos establecidos en la EA denominados criterios NINCDS-ADRDA³ los cuales clasifican la EA como probable, posible y definitiva, en función de las características clínicas, los resultados de las pruebas complementarias y de los hallazgos histopatológicos (*post mortem*).

Demencia vascular

Entendemos por DV aquella demencia ocasionada por enfermedad cerebrovascular (ECV). Supone el 10-20% de los casos de demencia, siendo su prevalencia del 3% por encima de los 70 años. Suele afectar por igual a mujeres y varones. Los factores de riesgo son los pro-

pios de la ECV (edad, HTA, diabetes mellitus, cardiopatías, consumo de alcohol y tabaco y dislipemias en mayor o menor grado) y los antecedentes de ictus. Otro grupo de demencias son las denominadas demencias mixtas en las cuales concurren la patología degenerativa de tipo Alzheimer y la enfermedad cerebrovascular, y suponen el 10% de las demencias. Por lo general, se trata desde el punto de vista semiológico, de una demencia mixta, con características de las demencias corticales y subcorticales de forma conjunta.

Existen varios subgrupos de DV atendiendo al tipo de ECV que presente el paciente⁴ (tabla 2). El tipo más frecuente es la originada por multiinfarto cerebral, que afecta más a varones, en el cual concurren varios infartos cerebrales supratentoriales corticales, subcorticales o ambos. Cuando los infartos son corticales, el desarrollo de una demencia dependerá de que ocupen una extensión importante y de la propia localización de los infartos (frontal medial y temporal del hemisferio dominante) que ocasionarán déficits de unas u otras funciones cognitivas. Si los infartos son subcorticales (multiinfarto lacunar o estado lacunar) el patrón de demencia es de tipo subcortical acompañado de signos motores y seudobulbares. La encefalopatía arteriosclerótica subcortical o enfermedad de Binswanger se caracteriza por una desmielinización y gliosis de la sustancia blanca periventricular y subcortical profunda (radiológicamente denominada leucoaraiosis) junto a algún infarto lacunar y dilatación periventricular, los pacientes tienen factores de riesgo vascular y presentan signos o síntomas neurológicos focales de tipo subcortical junto a la clínica propia de una demencia subcortical. Las demencias ocasionadas por lesiones vasculares únicas, isquémicas o hemorrágicas, en lugares estratégicos se localizan fundamentalmente en la circunvolución angular (ramas posteriores de la arteria cerebral media), en lesiones extensas del territorio de la arteria cerebral media izquierda, infartos frontales amplios (arteria cerebral anterior) y de la base del lóbulo temporal (arteria cerebral posterior), lesiones en porción caudal de la rodilla de la cápsula interna, y en el tálamo bilateral o del hemisferio dominante. Obviamente, la mayoría de estos pacientes presentarán de manera paralela déficit focales motores y/o sensitivos. En la DV también están establecidos una serie de criterios para su diagnóstico (criterios NINDS-AIREN)⁵ en los que los datos más importantes son la relación temporal entre la presentación de episodio cerebrovascular y el inicio de la demencia que debe presentarse en el transcurso de los primeros 3 meses, el perfil evolutivo con fluctuaciones y empeoramiento escalonado, la concurrencia de focalidad neurológica, y la presencia de factores de riesgo vascular.

Demencia por cuerpos de Lewy

Se estima que esta entidad supone cerca del 20% de los casos de demencia, desbancando del segundo lugar a la DV. Su nombre proviene de los hallazgos histopatológicos llamados cuerpos de Lewy, inclusiones eosinófilas citoplasmáticas en las neuronas equivalentes a los de la enfermedad de Parkinson. Según su distribución con mayor predominio en corteza o en estructuras subcorticales del sistema nervioso central (SNC) podríamos clasificarla en tres tipos: tipo difuso (corteza, troncoencéfalo y diencéfalo), transicional (troncoencéfalo y diencéfalo) y troncoencefálico, que se correlacionan con la mayor o menor intensidad de los síntomas y signos cognitivos y extrapiramidales. La edad de comienzo se sitúa entre los 60 y los 80 años con ligero predominio de varones. Los aspectos clínicos⁶ comprenden una demencia progresiva de tipo cortical con afección fundamental de las funciones ejecutivas (juicio, razonamiento, conducta y personalidad), atención, capacidades visuoespaciales y memoria (afección más tardía). Son frecuentes las alucinaciones visuales bien elaboradas y un parkinsonismo de predominio rígido-acinético que suele aparecer cercanamente en el tiempo a los déficit cognitivos. El perfil evolutivo característico es fluctuante intercalándose de forma rápida períodos de gran afección cognitiva y motriz con otros de una aparente normalidad. Otro aspecto clínico muy característico de la enfermedad por cuerpos de Lewy es su marcada hipersensibilidad a los neurolépticos, que aparece en más del 50% de los casos, consistente en un grave empeoramiento físico y cognitivo al administrar a estos pacientes neurolépticos como tratamiento de las alucinaciones visuales y sus alteraciones de comportamiento.

Diagnóstico de las demencias

Cuando nos enfrentamos a un paciente con sospecha de padecer una demencia debemos realizar un metódico planteamiento diagnóstico (fig. 2). En primer lugar, nos plantearemos si el paciente tiene realmente una demencia revisando si se cumplen los criterios diagnósticos de demencia (tabla 1) e intentando establecer un diagnóstico diferencial con diversas entidades como el *delirio* (inicio brusco y fluctuante, y origen orgánico evidente), la *alteración de memoria asociada a la edad* (edad superior a 50 años, dificultades de memoria a corto plazo sin otras alteraciones cognitivas y un perfil evolutivo estable durante más de 6 meses), el *deterioro cognitivo leve* (deterioro cognitivo con afección memoria y otras funciones cognitivas, de inicio gradual de duración mínima de 6 meses y perfil clínico estable con ausencia de progresión), y trastornos psiquiátricos como la *esquizofrenia* y la *depresión* (seudodemencia depresiva).

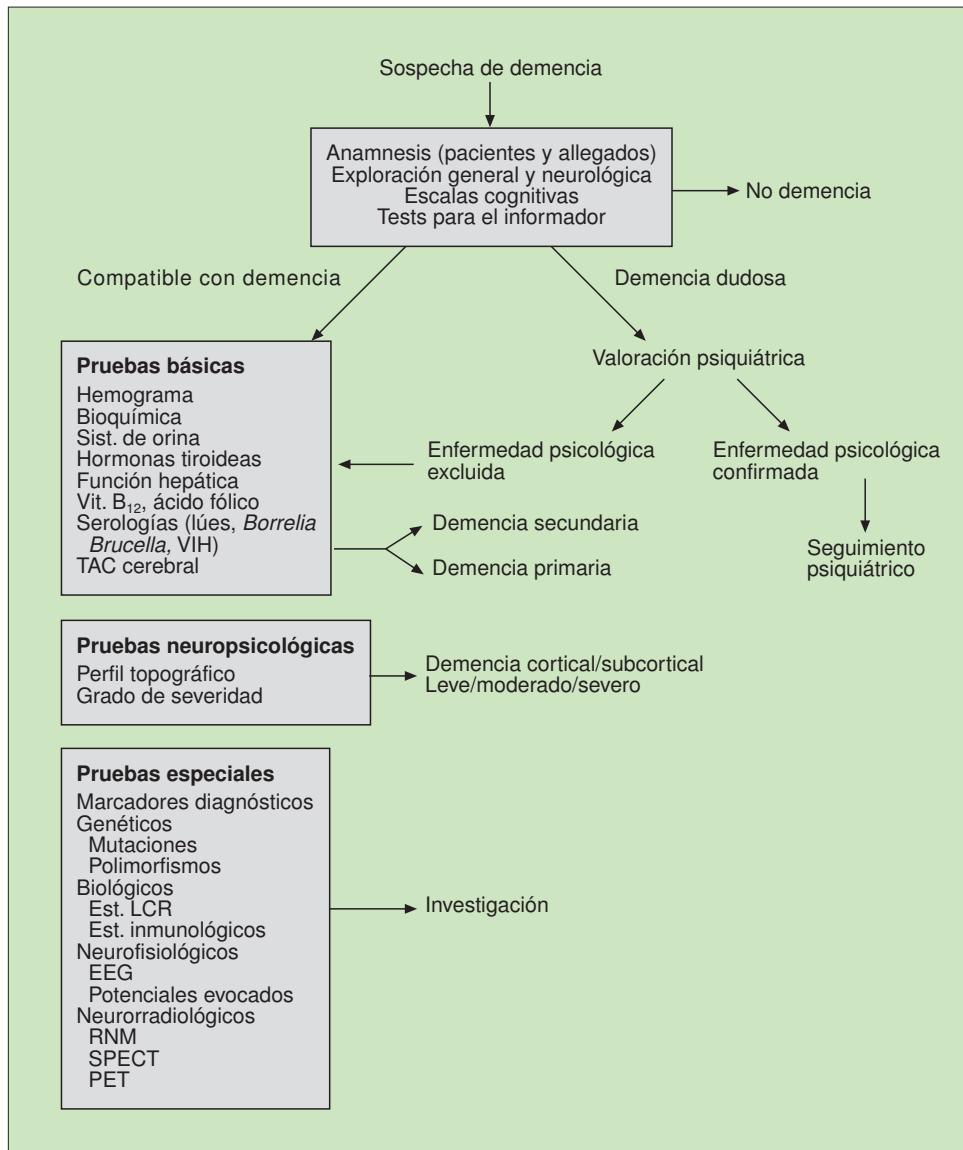


Fig. 2. Algoritmo para la valoración diagnóstica de demencia.

Una vez establecido el diagnóstico de demencia debemos descartar las secundarias –en ocasiones tratables– mediante la anamnesis exploración general y neurológica y la utilización de pruebas complementarias básicas (hemograma, velocidad de sedimentación globular [VSG], bioquímica rutinaria y hepática, iones, hormonas tiroideas, valores séricos de vitamina B₁₂ y ácido fólico, y serologías para lúes, *Borrelia*, *Brucella* y VIH). Se recomiendan dentro de la evaluación general del paciente un electrocardiograma (ECG), una radiografía simple de tórax y un análisis de orina. La realización de al menos una prueba de neuroimagen tomografía axial computarizada ([TAC] craneal) es prácticamente obligatoria en toda evaluación de un paciente que cumpla criterios de demencia para descartar lesiones estructurales (lesiones vasculares, traumáticas, neo-

plásicas, hidrocefalia, etc.) responsables de ésta. Pruebas más especiales como la resonancia magnética nuclear (RMN) craneal, el SPECT y PET, la angiografía cerebral, el electroencefalograma (EEG), el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR), proteinograma y análisis inmunológicos, se deben realizar sólo en casos seleccionados o como parte de estudios de investigación. Si se descartan las causas tratables de demencia se debe proseguir hasta llegar al diagnóstico etiológico apoyándose en pruebas complementarias más específicas y en los tests neuropsicológicos para definir con mayor precisión los déficit cognitivos del paciente y encuadrarlos dentro de alguno de los tipos de demencia. Los tests neuropsicológicos son una parte fundamental no sólo del diagnóstico inicial, etiológico y diferencial de demencia, sino también del control evolutivo de la

misma. Son muy numerosos y complicados los tests validados aplicables en el estudio de las demencias. En el ámbito de la atención primaria se deben realizar al menos el Mini-Mental State Examination (fig. 3) y la escala de demencia de Blessed (fig. 4); también es útil la aplicación de una escala de depresión (escala de depresión de Hamilton y escala de depresión geriátrica de Yesevage) para identificar casos de seudodemencia de-

presiva o la presencia de la misma depresión como síntoma añadido a la demencia.

Tratamiento de las demencias

Todas las demencias, tanto las tratables como aquellas que se clasifican como no tratables, son susceptibles de tratamiento bien etiológico o bien sintomático y con-

Explore y puntúe siguiendo estrictamente las normas estandarizadas Establezca puntuaciones ajustadas en personas iletradas	Puntos: 0-30
Orientación ¿En qué año estamos? 0 1 ¿En qué estación del año estamos? 0 1 ¿Qué día del mes es hoy? 0 1 ¿Qué día de la semana es hoy? 0 1 ¿En qué mes del año estamos? 0 1 ¿En qué país estamos? 0 1 ¿En qué provincia estamos? 0 1 ¿En qué ciudad estamos? 0 1 ¿Dónde estamos en este momento? 0 1 ¿En qué piso/planta estamos? 0 1	
Fijación Nombre 3 objetos a intervalos de un segundo: peseta, caballo, manzana 0 1 2 3 <i>Dé un punto por cada respuesta correcta y repita los nombres hasta que los aprenda</i>	
Atención y cálculo A. Series de 7. Restar de 100 de 7 en 7. Parar después de 5 respuestas 0 1 2 3 4 5 B. Deletrree al revés la palabra MUNDO (Puntúe la mejor de las dos opciones)	
Memoria Pregunte los nombres de 3 objetos (peseta, caballo, manzana) 0 1 2 3 <i>Dé un punto por cada respuesta correcta</i>	
Lenguaje y praxis constructiva Señale un lápiz y un reloj. Haga que el paciente los denomine 0 1 2 <i>Dé un punto por cada respuesta correcta</i>	
Haga que el paciente repita, NI SÍ, NI NO, NI PÉROS 0 1	
Haga que el paciente siga 3 órdenes: COJA ESTE PAPEL CON LA MANO DERECHA, DÓBLELO POR LA MITAD Y DÉJEO EN EL SUELO 0 1 2 3 <i>Dé un punto por cada sección de la orden hecha correctamente</i>	
El paciente tiene que leer y hacer lo siguiente: CIERRE LOS OJOS 0 1	
Haga que el paciente escriba una frase (sujeto, verbo y predicado) 0 1 <i>No puntúe las faltas de ortografía</i>	
Haga que el paciente copie el dibujo  0 1	

Fig. 3. Mini-Mental State Examination. (Tomada de Folstein et al, 1975.)

A. Cambios en la ejecución de actividades diarias (máximo 8)	Sí	Parcial	No
Incapacidad para realizar las tareas domésticas	1	0,5	0
Incapacidad para el uso de pequeñas cantidades de dinero	1	0,5	0
Incapacidad para recordar listas cortas de elementos	1	0,5	0
Incapacidad para orientarse en casa	1	0,5	0
Incapacidad para orientarse por calles familiares	1	0,5	0
Incapacidad para valorar el entorno	1	0,5	0
Incapacidad para recordar hechos recientes	1	0,5	0
Tendencia a recordar cosas del pasado	1	0,5	0
B. Cambio en los hábitos (máximo 9)			
Cambios en el comer (puntúe entre 0 y 3)			
Come limpiamente, con los cubiertos adecuados	0		
Líos con los cubiertos, sólo con la cuchara	1		
Sólidos simples (p. ej., galletas)	2		
Debe ser alimentado	3		
Cambios en el vestir (puntúe entre 0 y 3)			
Se viste solo, sin ayuda	0		
Ocasionalmente se equivoca (errores en la secuencia, dificultad para abrocharse los botones, etc.)	1		
Errores y olvidos frecuentes en la secuencia	2		
Incapaz de vestirse solo	3		
Control de esfínteres (puntúe entre 0 y 3)			
Normal	0		
Incontinencia urinaria ocasional	1		
Incontinencia urinaria frecuente	2		
Doble incontinencia (urinaria y fecal)	3		
C. Cambios de personalidad y conducta (máximo 11)	Sí	No	
Retraimiento creciente	1	0	
Egocentrismo aumentado	1	0	
Pérdida de interés por los sentimientos de los demás	1	0	
Afectividad embotada	1	0	
Perturbación del control emocional	1	0	
Hilaridad inapropiada	1	0	
Respuesta emocional distinta	1	0	
Indiscreciones sexuales de aparición creciente	1	0	
Falta de interés por las aficiones habituales	1	0	
Disminución de la iniciativa o apatía progresiva	1	0	
Hiperactividad no justificada	1	0	
Puntuación:			
A: B: C: Total:			

Fig. 4. Escala de Demencia de Blessed (BDRS). (Tomada de Blessed et al, 1969).

TABLA 7
Fármacos más utilizados en el tratamiento de las demencias

<i>Síntomas cognitivos</i>		
Donepezilo	Aricept® comprimidos 5 y 10 mg	1 mes 5 mg/día y luego 10 mg/día
Rivastigmina	Exelon®-Prometax® Comprimidos 1,5, 3, 4,5 y 6 mg Solución	1,5 mg/12 h, 2-3 semanas; incrementos de 1,5 mg/12 h cada 2-3 semanas hasta 6 mg/12 h o dosis tolerada (mínimo 3 mg/12 h)
<i>Síntomas no cognitivos</i>		
Alucinaciones/trastornos conductuales		
Risperidona	Risperdal® comprimidos 1 y 3 mg Risperdal® Solución	0.5 mg/8-24 h
Tioridazina	Meleril® grageas 10, 50 y 100 mg Meleril® gotas (30 mg/ml) Meleril® retard comprimidos 200 mg	10-30 mg/12-24 h
Haloperidol	Haloperidol® comprimidos, gotas	5-25 mg/8-24 h
Insomnio		
Clometiazol	Distraneurine® cápsulas 192 mg	1-2 cápsulas al acostarse
Zolpidem	Stilnox® comprimidos 10 mg Dalpran® comprimidos 10 mg Cedrol® comprimidos 10 mg	5 mg al acostarse
Zopiclona	Limovan® comprimidos 7,5 mg Siaten® comprimidos 7,5 mg Datolan® comprimidos 7,5 mg	3,75 mg al acostarse
Depresión		
Sertralina	Besitrán® comprimidos 50 y 100 mg Aremis® comprimidos 50 y 100 mg	25-50 mg/día en el desayuno
Paroxetina	Casbol® comprimidos 20 mg Frosinor® comprimidos 20 mg Motiván® 20 mg Seroxat® 20 mg	20 mg/día en el desayuno

ductual⁷; por ello es necesario intentar llegar en todos los casos al diagnóstico etiológico, no sólo para aplicar un tratamiento sino para poder establecer un pronóstico evolutivo necesario y ansiado por el paciente y sus allegados. Un aspecto que a menudo queda olvidado es la corrección de los déficit sensoriales, visuales y auditivos del paciente, ya que dificultan el contacto de éste con la realidad. Es obvio que las demencias secundarias son susceptibles de tratamiento etiológico específico además de terapias sintomáticas dirigidas a aspectos puntuales del paciente. En el caso de la demencia vascular, el pilar básico del tratamiento es la profilaxis secundaria específica de nuevos episodios ictales apoyado por terapias sintomáticas.

Las demencias degenerativas primarias son, por el momento, etiológicamente intratables, por lo que los tratamientos sintomáticos desempeñan un papel crucial junto con otros aspectos terapéuticos conductuales. En primer lugar, se han de controlar y tratar las posibles complicaciones médicas de estos pacientes. Las complicaciones psiquiátricas deben tratarse específicamente; así los *trastornos psicóticos* (como delirios y alucinaciones acompañados o no de conductas auto o heteroagresivas) se tratan con neurolépticos a dosis bajas, y en principio aquellos con un mejor perfil de seguridad, como la risperidona a dosis bajas. Su mayor inconveniente es su elevado coste por lo que aún es común el uso de otros como el haloperidol o la tiorida-

zina que, por el contrario, tienen un elevado índice de efectos secundarios. El síndrome confusional agudo o *delirio* es bastante frecuente en estos pacientes y entre sus causas están las alteraciones infecciosas, metabólicas y farmacológicas; otros desencadenantes son debidos a alteraciones del entorno habitual del paciente como el *síndrome de la puesta de sol* por depravación sensorial o los cambios de domicilio o de habitación. El tratamiento del delirio debe ser, por tanto, etiológico y ambiental, iluminación nocturna tenue y el mantenimiento de objetos familiares para el paciente cerca de él. Los trastornos del sueño, insomnio y cambio del ritmo sueño-vigilia se tratan con medidas higiénicas del sueño y farmacológicas como benzodiacepinas, clometiazol, zolpidem y zopiclona. La depresión, secundaria a las alteraciones neuroquímicas (déficit de serotonina y noradrenalina) o reactiva ante la apreciación del paciente de su propio declinar cognitivo, es muy frecuente en pacientes con demencia. Su tratamiento se realiza con inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) como la fluoxetina, paroxetina y sertralina, de menores efectos secundarios y un mejor perfil de seguridad en ancianos (tabla 7).

El tratamiento sintomático cognitivo de las demencias se reduce prácticamente al ámbito de la enfermedad de Alzheimer. El conocimiento de las alteraciones neuroquímicas ha dado lugar al diseño y desarrollo de fármacos dirigidos fundamentalmente a compensar el déficit

colinérgico. Los fármacos que actualmente se utilizan son inhibidores de la acetilcolinesterasa, enzima situada en el espacio intersináptico encargada de la destrucción de la acetilcolina, con lo que aumenta la presencia de la misma y, por tanto, hay una mayor estimulación de los receptores postsinápticos. El primero fue la tacrina (Cognex®), inhibidor reversible, actualmente en desuso por su elevada tasa de efectos secundarios que aparecían al alcanzar las dosis terapéuticas. Los que actualmente se utilizan son el donepezilo⁸ (Aricept®), inhibidor reversible, y la rivastigmina⁹ (Exelon®, Prometax®), inhibidor seudoirreversible de la acetilcolinesterasa y de la butirilcolinesterasa¹⁰ (otra enzima destructora de la acetilcolina) (tabla 7). Los efectos secundarios comunes en mayor o menor medida son, obviamente, de tipo colinérgico como náuseas, vómitos, diarrea, anorexia, astenia, somnolencia y mareos. Estos fármacos han demostrado su eficacia mantenida durante 12 meses frente al placebo a la hora de retrasar la progresión del deterioro cognitivo medido por la escala ADAS-Cog, y una mayor duración de la independencia en las actividades de la vida diaria. Las indicaciones son la enfermedad de Alzheimer probable de grado leve y moderado. Recientemente se ha demostrado el beneficio de estos fármacos en otros tipos de demencia, la demencia por cuerpos de Lewy¹¹. Otros fármacos van dirigidos a actuar sobre unas posibles vías patogénicas intermedias, como el efecto antiinflamatorio de la aspirina a dosis bajas u otros AINE, los estrógenos en mujeres menopáusicas, por su efecto regulador en la expresión de receptores de la acetilcolina, o el efecto antioxidante de la vitamina E y la selegilina.

Otros pilares básicos del tratamiento de la demencia son las terapias conductuales dirigidas por neuropsicólogos, y las medidas orientadas al apoyo social institucional y el apoyo a los familiares y cuidadores informándoles del proceso que sufre el paciente y sobre lo

que se cabe esperar del mismo¹², así como proporcionarles direcciones de interés como asociaciones y organismos públicos.

Bibliografía

1. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (4^a ed.). Washington DC: American Psychiatric Association, 1994.
2. Hodges JR. Funciones cognitivas dispersas. En: Hodges JR, editor. Valoración cognitiva. Barcelona: Prous Science, 1996; 1-46.
3. McKhan G, Drachman D, Folstein M, Katzman R, Price D, Stadlan EA et al. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of the Department of Health and Human Services Task Force in Alzheimer's Disease. Neurology 1984; 34: 939-944.
4. Martínez Lage Alvarez, P. Martínez Vila E. Demencias vasculares. En: Alberca Serrano R, editor. Demencias: diagnóstico y tratamiento. Barcelona: Masson, 1998; 243-294.
5. Román GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T, Cummings JL, Masdeu JC, Gracia JH et al. Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. Neurology 1993; 43: 250-260.
6. McKeith I, Galasco D, Rosalla R, Perry ER, Dickson DW, Hansen LA et al. Consensus guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies: report of the consortium on dementia with Lewy bodies international workshop. Neurology 1996; 47: 1113-1124.
7. Alberca Serrano R. Tratamiento de la enfermedad de Alzheimer. En: Alberca Serrano R, editor. Demencias: diagnóstico y tratamiento. Barcelona: Masson, 1998; 159-189.
8. Bryson HM, Benefield P. Donepezil. Drug Aging 1997; 10: 234-239.
9. Rösler M, Anand R, Cicin-Sain A, Gauthiers S, Dal-Bianco P et al. Efficacy and safety of rivastigmine in patients with Alzheimer's disease: international randomised controlled trial. Br Med J 1999; 318: 633-638.
10. Wright C, Geula C, Mesulan MM. Neuroglial cholinesterases in the normal brain and Alzheimer's disease: relationship to plaques, tangles and patterns of selective vulnerability. Ann Neurol 1993; 34: 373-384.
11. Anand R. Maximising functional ability: new data with cholinesterase inhibitors [resumen]. Int Psychogeriatr 1999; 11 (Supl 1).
12. Ochoa E. Intervenciones psicosociales, demencias y enfermedad de Alzheimer: presente y futuro. En: Modelos de asistencia sanitaria para enfermos con demencia. Barcelona: Prous Science, 1997; 155-168.