



Clínica de la demencia con cuerpos de Lewy y evolución frente a la enfermedad de Alzheimer

Gregorio Jiménez

Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

Palabras clave:

Demencia
Demencia con cuerpos de Lewy
Enfermedad de Alzheimer
Progresión
Curso clínico

RESUMEN

La demencia con cuerpos de Lewy (DCLw) es una enfermedad neurodegenerativa que presenta un cuadro clínico bien definido y con criterios clínicos establecidos, que se caracteriza por la presencia de demencia de características corticales y subcorticales, acompañada de algunos rasgos característicos como el parkinsonismo, la existencia de alucinaciones visuales y fluctuaciones en el nivel de alerta y atención, así como una hiper-sensibilidad frente a los neurolépticos. Si se compara con la enfermedad de Alzheimer, la DCLw parece presentar un curso clínico más rápido y con mayor mortalidad, en el que las diferencias respecto a ésta pueden resultar más evidentes en los estadios iniciales pero tienden a igualarse con el progreso de la enfermedad. La mayor presencia de síntomas neuropsiquiátricos y un mayor grado de dependencia en la DCLw conducen a una mayor sobrecarga del cuidador y, probablemente, condicionan un mayor consumo de recursos.

© 2011 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Symptoms of Lewy body dementia and clinical course compared with Alzheimer's disease

ABSTRACT

Lewy body dementia (LBD) is a neurodegenerative disease with well-defined symptoms and established clinical criteria, characterized by the presence of cortical and subcortical dementia, accompanied by some characteristic features such as Parkinsonism, visual hallucinations and fluctuations in alertness and attention, as well as hypersensitivity to neuroleptics. Compared with Alzheimer's disease, LBD seems to have a more rapid clinical course and greater mortality. The differences with Alzheimer's disease may be more apparent in the initial stages of the disease but tend to disappear with disease progression. Because of the greater presence of neuropsychiatric symptoms and the higher degree of dependency in LBD, there is greater caregiver overload and probably greater resource use.

© 2011 SEGG. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:
Dementia
Lewy body dementia
Aizheimer's disease
Progression
Clinical course

Introducción

La demencia con cuerpos de Lewy (DCLw) es una enfermedad neurodegenerativa que clínicamente se caracteriza por la existencia de demencia acompañada por otros rasgos característicos, como la presencia de sintomatología extrapiramidal, rasgos psicóticos como las alucinaciones visuales y fluctuaciones en la atención y la concentración, con un sustrato patológico que viene determinado por la presencia de cuerpos de Lewy en áreas corticales y subcorticales. El desarrollo de técnicas inmunohistoquímicas más depuradas y sensibles ha permitido establecer que la DCLw es la segunda causa de demencia neurodegenerativa tras la enfermedad de Alzheimer (EA), estimándose que afecta al 20-35% de los pacientes con demencia¹.

En 1996 se establecieron los criterios diagnósticos de la DCLw con la publicación de un primer consenso del Consorcio para la Demencia con cuerpos de Lewy², pero las nuevas evidencias recogidas desde entonces han venido demostrando que estos criterios presentaban buena especificidad pero una sensibilidad subóptima³, por lo que se han incluido algunas modificaciones que se recogen en el tercer consenso publicado en 2005⁴ (tabla 1). Los criterios diagnósticos de la DCLw representan una jerarquía de rasgos donde hay un rasgo central, rasgos nucleares, sugestivos y unos rasgos de apoyo, de donde nacen las categorías de DCLw probable y posible. El rasgo central esencial de la DCLw es la presencia de demencia. Junto a este rasgo central hay una serie de rasgos nucleares que definen la clínica de la DCLw, como la atención fluctuante, la existencia de alucinaciones visuales recurrentes y la presencia de sintomatología extrapiramidal. Además, hay una serie de signos sugestivos de la enfermedad, como la hipersensibilidad a los neurolépticos, la existencia de trastornos de la conducta asociados a la

fase REM del sueño y la demostración de una disminución de los valores de proteína transportadora de dopamina en los ganglios basales, objetivado en pruebas de neuroimagen funcional (PET/SPECT).

Entre los rasgos que podrían servir de apoyo en el diagnóstico podemos encontrar la existencia de caídas frecuentes, la presencia de episodios de pérdida de conciencia transitoria, el hallazgo de una disfunción autonómica marcada, la aparición de un cuadro depresivo, la observación de otras modalidades de alucinaciones diferentes a las visuales y determinadas alteraciones en diferentes pruebas complementarias paraclinicas (neuroimagen funcional, EEG, gammagrafía miocárdica). Para completar las ayudas al diagnóstico en la DCLw, éste será menos probable en presencia de enfermedad cerebrovascular evidente, basada en la presencia de signos focales o valorada por neuroimagen; si nos encontramos ante la presencia de otra enfermedad orgánica o neurológica que explique, en parte o todo, el cuadro o si observamos que el parkinsonismo aparece por vez primera en una demencia avanzada.

Para finalizar este apunte sobre el diagnóstico de la DCLw deberíamos reseñar la existencia de un perfil temporal, de tal manera que deberíamos pensar en DCLw cuando la demencia ocurre antes o simultáneamente con el cuadro parkinsoniano, a diferencia de lo que sucede en la demencia que se puede desarrollar en la evolución de la enfermedad de Parkinson (EP). A continuación se describirán las principales características de la DCLw y se analizarán las principales diferencias en la evolución respecto a la EA.

Demencia

Como ya se ha mencionado, el rasgo central de la DCLw es la demencia, definida como un deterioro cognitivo progresivo de su-

Tabla 1

Criterios para el diagnóstico clínico de la demencia con cuerpos de Lewy (DCLw)

1. Rasgo central (esencial para el diagnóstico de posible o probable DCLw)
 - Demencia
2. Rasgos nucleares (2 de ellos son suficientes para el diagnóstico de probable DCLw y 1 para el de posible DCLw)
 - Fluctuaciones en el nivel de alerta y atención
 - Alucinaciones visuales recurrentes
 - Sintomatología extrapiramidal espontánea
3. Rasgos sugestivos (la presencia de 1 de ellos junto con al menos 1 característica nuclear, ofrece un diagnóstico de DCLw probable, mientras que en ausencia de rasgos nucleares la existencia de 1 o más rasgos sugestivos definen una DCLw posible)
 - Trastornos de conducta asociados al sueño REM
 - Sensibilidad a los neurolépticos
 - Neuroimagen funcional que muestre disminución del transportador de dopamina
4. Rasgos de apoyo
 - Caídas de repetición y síncope
 - Pérdidas de conciencia transitorias e inexplicadas
 - Otras modalidades de alucinaciones
 - Depresión
 - Relativa preservación de estructuras temporales mediales en la neuroimagen
 - Gammagrafía miocárdica alterada
 - Alteraciones características en el EEG
 - Disfunción autonómica severa
5. Un diagnóstico de DCLw es menos probable
 - En presencia de enfermedad cerebrovascular
 - En presencia de otro proceso neurológico o somático que explique el cuadro clínico
 - Si el parkinsonismo aparece por primera vez en el estadio avanzado de una demencia
6. Secuencia temporal de los síntomas
 - El diagnóstico de DCLw debe hacerse cuando la demencia se manifiesta antes o simultáneamente con el cuadro extrapiramidal si éste se encuentra presente

EEG: electroencefalograma.

Tomada de McKeith et al⁴.

ficiente magnitud como para interferir con el funcionamiento social u ocupacional normal. El perfil cognitivo de la DCLw viene dado tanto por la afectación cortical como la subcortical, observándose, si se compara con la afectación de la EA, una mayor alteración de la atención, la capacidad ejecutiva y la visuoespacial⁵, lo que traduciría la implicación neuroquímica del déficit dopaminérgico que parece relacionado con la disfunción ejecutiva³. Al inicio de la enfermedad no tiene que estar presente de forma obligada un importante deterioro de la memoria, pero éste se va haciendo más evidente con la progresión de la enfermedad, si bien el deterioro cognitivo muy marcado no es habitual en la DCLw. Asimismo, parece existir una menor alteración de la memoria a corto plazo y no se suelen evidenciar alteraciones de la nominación, lo que facilita el diagnóstico diferencial con la EA. Algunos estudios han correlacionado la puntuación del MiniMental con datos de autopsia que confirmaban un diagnóstico patológico de DCLw, comprobando que la disminución en la puntuación es menor en estos pacientes que en los pacientes con EA⁶.

Alucinaciones visuales

Los síntomas psicóticos suelen ser un rasgo destacado de la DCLw, en la que aparecen típicamente alucinaciones visuales. Éstas suelen ser de gran complejidad, bien definidas y recurrentes, pueden incluir animales, niños, objetos o percepciones abstractas en 3 dimensiones, y no son atribuibles a ilusiones o distorsión de la percepción¹. Las alucinaciones visuales suelen estar presentes desde el inicio de la enfermedad y ya con las características descritas. En la DCLw también se pueden presentar alucinaciones auditivas, pero es raro que éstas se den sin la presencia de alucinaciones visuales.

Las alucinaciones visuales de la DCLw suelen ser parecidas a las que se producen en los cuadros de delirium, especialmente cuando éste se da vinculado a una toxicidad anticolinérgica. Se ha comprobado que la existencia de alucinaciones visuales se asocia con un mayor déficit de acetilcolina cortical y su presencia puede predecir una buena respuesta a la terapia colinérgica^{3,7}, aunque no se puede descartar que otros neurotransmisores, como la dopamina o la serotonina, puedan estar implicados. En cuanto al sustrato estructural, el desarrollo de alucinaciones visuales parece que va ligado a la presencia de cuerpos de Lewy en áreas neocorticales vinculadas a la elaboración de imágenes visuales complejas, como determinadas zonas del lóbulo temporal y de la amígdala. A la vez, cuando se han analizado estudios anatómopatológicos de pacientes con DCLw confirmada se ha visto que hay una menor presencia de ovillos neurofibrilares cuando se les compara con pacientes con EA, lo que puede indicar un diferente sustrato neuropatológico para los síntomas neuropsiquiátricos de ambas patologías^{8,9}. En estudios de comparación de casos de DCLw confirmados en autopsias, las alucinaciones visuales se documentaron en el 59-85% de los casos mientras que en autopsias de casos de EA se encontraba su presencia en el 11-28%. Asimismo, estos estudios demuestran que las alucinaciones visuales aparecen con mayor probabilidad en estadios iniciales de la DCLw, mientras que en los casos de EA tienden a ocurrir en estadios avanzados de la enfermedad¹.

Respecto a la repercusión de estos síntomas sobre los cuidadores, éstos típicamente suelen tender a infravalorar la presencia de alucinaciones, lo que hay que tener en cuenta a la hora de utilizar herramientas para su valoración basadas en el informante. Es probable que pacientes que todavía presenten un deterioro cognitivo leve puedan aportar suficiente información fiable acerca de las alucinaciones visuales que padecen.

Se ha especulado con que las alucinaciones visuales se asocian a un mayor deterioro cognitivo y funcional. Sin embargo aún está por determinar si su presencia lleva asociada una progresión más rápida de la enfermedad^{1,9}.

Fluctuaciones

Las fluctuaciones en la atención o en el nivel de conciencia constituyen una de las características fundamentales de la DCLw. A pesar de su importancia para el diagnóstico, una de las dificultades que se presentan es que su determinación fiable no es siempre fácil de conseguir, en primer lugar por lo alternante de las fluctuaciones cognitivas y conductuales, y también porque durante mucho tiempo no ha existido una herramienta para su evaluación claramente validada y utilizable.

Estas fluctuaciones, que se definen como alteraciones espontáneas y cambiantes en la atención, en la cognición, en la capacidad funcional o en el nivel de alerta, incluyen diversos cuadros entre los que podemos encontrar episodios de sedación excesiva durante el día, inatención, cuadros de desconexión con el medio, aparición de pensamiento incoherente o falto de lógica y períodos en los que el paciente permanece con la mirada fija en el vacío. Estos episodios alternan con momentos de lucidez y de capacidad para la realización de tareas¹⁰. El curso temporal oscila entre cambios oscilantes y períodos estables que pueden durar semanas.

Como puede deducirse de sus características clínicas, las fluctuaciones presentan similitudes acusadas con el delirium, por lo que la anamnesis y la exploración deben descartar cuidadosamente los posibles factores tóxicos, metabólicos o farmacológicos que pudieran estar implicados.

La dificultad para evaluar de forma sistematizada la presencia de estas fluctuaciones hace que la prevalencia comunicada en distintas muestras varíe con un amplio rango del 13 al 85% y que, además, se observe una baja fiabilidad entre observadores^{1,10,11}. Por este motivo se han desarrollado diversas técnicas estructuradas que puedan facilitar una valoración más objetiva, entre las que se encuentran escalas semiestructuradas, entrevistas realizadas por clínicos expertos o diversos cuestionarios. Probablemente, el más utilizado es el cuestionario de fluctuaciones de la Clínica Mayo, que consta de 4 ítems en los que se comprueban: a) somnolencia y letargo todo el tiempo o varias veces al día pese a haber dormido lo suficiente la noche anterior; b) dormir durante el día 2 o más horas antes de las 7 de la tarde; c) presencia de momentos en los que el flujo de ideas del paciente se muestra poco claro, desorganizado o ilógico, y d) mirar fijamente al vacío durante largos períodos. Se considera que existen fluctuaciones cuando el sujeto cumple con un mínimo de 3 de estos 4 síntomas¹⁰. Se recomienda que en la valoración de todo paciente con DCLw se realice al menos una evaluación formal de la presencia de fluctuaciones.

La fluctuación del estado cognitivo ocurre en todos los tipos de demencia, pero es mucho más frecuente en la DCLw, donde la presenta hasta el 80-90% de los pacientes, frente al 30-50% de los casos de demencia vascular o el 20% de los pacientes con EA¹². Recientemente se ha utilizado este cuestionario de fluctuaciones de la Clínica Mayo para valorar la presencia de fluctuaciones en EA, confirmándose que su existencia agrava la severidad de la demencia y empeora el rendimiento neuropsicológico, por lo que se concluye que debería evaluarse la presencia de fluctuaciones en el estudio de cualquier paciente con deterioro cognitivo¹³.

Síntomas extrapiramidales

Los síntomas extrapiramidales son, quizás, el síntoma más característico de la DCLw, presentándose en aproximadamente el 80% de los enfermos, aunque por lo general suelen ser menos graves que en la EP, al menos al inicio del cuadro. En algunos casos preceden a la demencia de forma más o menos sutil y los pacientes son diagnosticados durante meses o años de EP, con una respuesta escasa y transitoria a la levodopa.

La rigidez y la bradicinesia son los rasgos extrapiramidales más habituales, pero también pueden evidenciarse facies amímica o marcha parkinsoniana, siendo el temblor menos frecuente que en los casos de EP. Los síntomas suelen ser más simétricos y con una mayor tendencia axial, por lo que hay mayor inestabilidad postural y una alteración

de la marcha más marcada que en los pacientes con EP sin demencia. Esta mayor alteración de la marcha y del control postural está más presente en la DCLw y en la demencia de la EP, lo que ha llevado a especular que los síntomas extrapiramidales asociados a demencia tienen una base dopaminérgica y otra no dopaminérgica^{1,14}.

Asimismo, se ha atribuido el hecho de que la respuesta a la levodopa sea menor en la DCLw que en la EP a que una proporción significativa de los síntomas extrapiramidales no tienen un sustrato dopamínérgico¹⁵.

La sintomatología extrapiramidal es poco común en la EA, aunque se estima que el 20-50% de los enfermos de EA también desarrollará 1 o más signos motores extrapiramidales durante la evolución de la enfermedad, pero lo hará en fases más tardías.

De acuerdo con los criterios diagnósticos vigentes, la existencia de 2 rasgos nucleares define un diagnóstico de DCLw probable, mientras que la presencia de sólo 1 de ellos indica el diagnóstico de DCLw posible. Con respecto a los rasgos sugestivos que a continuación se expondrán, la presencia de 1 de ellos junto con al menos una característica nuclear, ofrece un diagnóstico de DCLw probable, mientras que en ausencia de rasgos nucleares la existencia de 1 o más rasgos sugestivos definen una DCLw posible. El diagnóstico de DCLw probable no debería realizarse basándose exclusivamente en la presencia de rasgos sugestivos. Entre los rasgos sugestivos de DCLw podemos encontrar una baja captación del transportador de la dopamina en los ganglios basales del cerebro objetivada mediante SPECT o PET, los trastornos conductuales asociados al sueño REM o la hipersensibilidad a los neurolépticos.

Trastornos de conducta asociados al sueño REM

Consisten en la presencia de sueños muy vívidos y a veces aterradores durante las fases de sueño REM, acompañados por una marcada actividad motora, por lo que no se produce la característica atonía muscular propia de esta fase del sueño. Los pacientes parecen "interpretar" los sueños, manifestándose con vocalizaciones y movimientos a veces muy violentos¹⁶. Dado que los pacientes apenas guardan recuerdo de lo acontecido durante el sueño, la identificación de los síntomas suele recaer en la pareja, quien con frecuencia refiere la presencia de estas alteraciones desde años, incluso décadas, antes del comienzo de otros síntomas como el parkinsonismo o la demencia¹³.

Estas alteraciones relacionadas con el sueño REM suelen estar asociadas habitualmente a una sinucleopatía, tanto EP como DCLw o atrofia multistémica, siendo raro encontrarlas en otras patologías neurodegenerativas y parece que su mecanismo fisiopatológico consiste en una alteración del sistema reticular ascendente pontino¹⁷.

Las alteraciones del sueño REM acompañadas de una mayor somnolencia diurna, pueden contribuir a los períodos de fluctuación característicos de la DCLw. Debería realizarse cribado de estos síntomas entre los pacientes con DCLw, pudiendo llegar a necesitarse estudio polisomnográfico.

Hipersensibilidad a los neurolépticos

Es conocido desde hace tiempo que un importante porcentaje de pacientes con DCLw sufre efectos adversos por la utilización de neurolépticos. Entre estos efectos secundarios se puede encontrar incremento de la rigidez, inmovilidad, confusión, sedación, mayor fluctuación o caídas¹⁸. Estos efectos adversos se producen más frecuentemente con el uso de neurolépticos tradicionales que con atípicos. No hay que olvidar que cerca del 50% de los pacientes con DCLw no experimenta tan marcada hipersensibilidad hacia estos fármacos, por lo que la tolerancia hacia los neurolépticos no excluye el diagnóstico de DCLw. Por el contrario, una historia de sensibilidad a los neurolépticos sí que resulta muy sugestiva de DCLw.

No es posible predecir antes de comenzar un tratamiento con neurolépticos qué paciente va a presentar esta hipersensibilidad, por lo

que siempre se deben de utilizar con precaución. Dada la gravedad del cuadro que se puede producir no se recomienda la realización de una prueba con neurolépticos para conseguir un diagnóstico de DCLw.

Neuroimagen funcional del transportador de dopamina

En la DCLw hay una pérdida de neuronas dopaminérgicas y, por tanto, de la proteína transportadora de la dopamina. En la actualidad hay radioligandos que marcan esta proteína, con lo que podemos obtener una imagen funcional que define la integridad del sistema dopamínico nigroestriado y proporciona un marcador para la degeneración neuronal presináptica. Diversos estudios ponen de manifiesto en algunas pruebas de imagen funcional (DaT-SCAN) una baja actividad del transportador en la DCLw, pero no en la EA, por lo que puede resultar útil para diferenciar ambas entidades^{19,20}.

Rasgos de apoyo

Se trata de cuadros que habitualmente están presentes en la DCLw, pero que carecen de la suficiente especificidad como para ser encuadrados como características nucleares o sugestivas. Entre ellos encontramos caídas repetidas y síncope, pérdidas de conexión con el medio de carácter transitorio, diversos grados de disfunción autonómica que pueden producir hipotensión ortostática, incontinencia urinaria, estreñimiento o impotencia, diferentes modalidades de alucinaciones diferentes a las visuales, depresión o diferentes hallazgos en las pruebas complementarias (neuroimagen o EEG)^{14,5,21}. Entre estas pruebas se está utilizando la gammagrafía cardíaca con ¹²³I-metiodobenzilguanidina, que permite valorar la denervación simpática posganglionar miocárdica que se encuentra en la DCLw, pero no en la EA, y que resulta una técnica con elevada sensibilidad y especificidad para la diferenciación de ambas entidades^{16,22}.

Como ya se ha mencionado al describir los criterios diagnósticos del Consorcio para la DCLw, hay que descartar procesos sistémicos o neurológicos cuya presencia haga menos posible alcanzar un diagnóstico de DCLw, pero hay que ser especialmente cuidadoso a la hora de atribuir significación clínica a los datos de enfermedad cerebrovascular, ya que en pruebas de imagen o en estudios anatómopatológicos se comprueba que hasta una tercera parte de casos confirmados de DCLw presenta lesiones vasculares³.

Finalmente, el diagnóstico de DCLw necesita una apropiada secuencia temporal de los síntomas, lo que significa que la demencia debe manifestarse antes o simultáneamente con el cuadro extrapiramidal si éste se encuentra presente. Esto es importante porque el 30-40% de los pacientes con EP desarrollarán demencia y esta demencia que aparece al menos 12 meses después del comienzo de los síntomas motores no debería ser considerada DCLw, sino demencia de la EP. Esta entidad supone el 3-4% de los casos de demencia y consiste en un cuadro de deterioro cognitivo de inicio insidioso y de lenta progresión en un paciente con EP en el que los síntomas motores se iniciaron unos 10 años antes, caracterizado por un síndrome disexecutivo ya que los rasgos más prominentes del cuadro involucran a déficits en la atención y en las funciones ejecutivas y visuoespaciales. Al menos al principio la memoria suele estar bastante preservada, así como el lenguaje; las alucinaciones, la apatía, el trastorno del ánimo y la marcada afectación de la marcha y del equilibrio son rasgos característicos de esta entidad. En los últimos años se está intentando sentar unos criterios diagnósticos operativos para la demencia de la EP, de la misma manera que se elaboraron para la DCLw²³.

Evolución de la demencia de cuerpos de Lewy frente a la enfermedad de Alzheimer

La edad media de inicio de los síntomas son los 75 años (50-80), con un discreto predominio masculino⁵. El síntoma más frecuente al

inicio es la demencia, seguido del parkinsonismo y los síntomas neuropsiquiátricos.

El análisis de series de casos de DCLw confirmados con autopsia revela una supervivencia media de algo menos de 10 años, similar a los casos de EA, aunque parece que en la DCLw se produce una más rápida progresión de los síntomas en los 2 primeros años después del inicio de los síntomas. Entre los factores asociados a una mayor mortalidad en la DCLw se encuentra la edad avanzada, la presencia de demencia, las fluctuaciones, la existencia de alucinaciones visuales y las reacciones de hipersensibilidad a los neurolépticos²⁴.

Los primeros estudios realizados para valorar las diferencias entre los 2 tipos de demencia mostraban que la DCLw se caracterizaba por un declinar cognitivo y una mortalidad mayores que en la EA²⁵.

En un reciente trabajo en el que se realizó seguimiento a un grupo de pacientes que cumplían criterios clínicos de DCLw comparándolos con un grupo de pacientes con EA, se observaba que en la valoración basal el grupo DCLw mostraba peor rendimiento en praxias constructivas, presentaba más síntomas extrapiramidales, tenía más síntomas psiquiátricos y alucinaciones visuales, así como un mayor deterioro funcional y dependencia de sus cuidadores. No objetivaban diferencias basales en aprendizaje, aunque aparecía una tendencia no significativa hacia menor rendimiento en DCLw. En el seguimiento longitudinal se comprobó que la única diferencia en el aspecto cognitivo entre los grupos era en la memoria de reconocimiento. El grupo de pacientes con DCLw veía más estables los síntomas neuropsiquiátricos, mientras que estos aumentaban en EA. El deterioro funcional es similar en ambos grupos²⁶.

Los estudios que valoran diferencias de mortalidad encuentran que los pacientes con DCLw presentan una mayor mortalidad que los pacientes con EA, pero no se observaba diferencia en el declinar cognitivo. El mayor riesgo de progresión de la sintomatología no cognitiva parece explicar estos hallazgos²⁷.

En un reciente estudio se investiga de manera más global si hay diferencias en el curso clínico y en la progresión del deterioro cognitivo de la DCLw, valorando como puntos finales del estudio el ingreso hospitalario o el fallecimiento por bronconeumonía o complicaciones de las caídas, así como la institucionalización del paciente. El grupo de pacientes con DCLw alcanzaba antes los resultados finales del estudio, de tal manera que estos pacientes ingresan o fallecen más como consecuencia de una bronconeumonía o por lesiones producidas por caídas. No hay diferencias entre ambos grupos en la progresión del deterioro cognitivo²⁸.

Cuando se analizan datos económicos se comprueba que los pacientes con DCLw consumen más recursos y que estos recursos además resultan más costosos que los empleados en pacientes con EA, reflejando probablemente la más frecuente necesidad de institucionalización que de recursos ambulatorios o de soporte domiciliario como consecuencia de una mayor dependencia²⁹.

Finalmente, esta situación de mayor dependencia se ve agravada por el hecho de que los pacientes con DCLw presentan un perfil neuropsicológico muy marcado, con más síntomas neuropsiquiátricos y más grave deterioro funcional que el que presentan los pacientes EA para un estadio similar de la enfermedad. Además, los cuidadores de pacientes con DCLw presentan una situación de distrés más alto que los de EA³⁰.

Como conclusión, la DCLw parece presentar un curso clínico más rápido y con mayor mortalidad, en el que las diferencias respecto a la EA pueden resultar más evidentes en los estadios iniciales, pero tienden a igualarse con el progreso de la enfermedad. La mayor presencia de síntomas neuropsiquiátricos y un mayor grado de dependencia en la DCLw conducen a una mayor sobrecarga del cuidador y, probablemente, condiciona un mayor consumo de recursos.

Conflictos de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ferman TJ, Boeve BF. Dementia with Lewy bodies. *Neurol Clin*. 2007;25:741-60.
2. McKKeith IG, Galasko D, Kosaka K, Perry EK, Dickson DW, Hansen LA, et al. Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): report of the consortium on DLB international workshop. *Neurology*. 1996;47:1113-24.
3. López OL, Litvan I, Catt KE, Stowe R, Klunk W, Kaufer DI, et al. Accuracy of four clinical diagnostic criteria for the diagnostic of neurodegenerative dementias. *Neurology*. 1999;53:1292-9.
4. McKKeith IG, Dickson DW, Lowe J, Emre M, O'Brien JT, Feldman H, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Third report of the DLB consortium. *Neurology*. 2005;65:1863-72.
5. Geser F, Wenning GK, Poewe W, McKKeith I. How to diagnose dementia with Lewy bodies: State of the art. *Mov Disord*. 2005;20 Suppl 12:S11-20.
6. Nelson PT, Kryscio RJ, Jicha GA, Abner EL, Schmitt FA, Xu LO, et al. Relative preservation of MMSE scores in autopsy-proven dementia with Lewy bodies. *Neurology*. 2009;73:1127-33.
7. Ballard C, Pigott M, Johnson M, Cairns N, Perry R, McKKeith I, et al. Delusions associated with elevated muscarinic binding in dementia with Lewy bodies. *Ann Neurol*. 2000;48:868-76.
8. Ballard CG, Jacoby RJ, Del Ser T, Khan MN, Muñoz DG, Holmes C, et al. Neuropathological substrates of psychiatric symptoms in prospectively studied patients with autopsy-confirmed dementia with Lewy bodies. *Am J Psychiatry*. 2004;161:843-9.
9. Tsuang D, Larson EB, Bolen E, Thompson ML, Peskind E, Bowen J, et al. Visual hallucinations in dementia: a prospective community-based study with autopsy. *Am J Geriatr Psychiatry*. 2009;17:317-23.
10. Ferman TJ, Smith GE, Boeve BF, Ivnik RJ, Petersen RC, Knopman D, et al. DLB fluctuations. Specific features that reliably differentiate DLB from AD and normal aging. *Neurology*. 2004;62:181-7.
11. Mega MS, Masterman DL, Benson DF, Vinters HV, Tomiyasu U, Craig AH, et al. Dementia with Lewy bodies: reliability and validity of clinical and pathological criteria. *Neurology*. 1996;47:1403-9.
12. Ballard C, O'Brien J, Gray A, Cormack F, Ayre G, Rowan E, et al. Attention and fluctuating attention in patients with dementia with Lewy bodies and Alzheimer disease. *Arch Neurol*. 2001;58:977-82.
13. Escandón A, Al-Hammedi N, Galvin JE. Effect of cognitive fluctuation on neuropsychological performance in aging and dementia. *Neurology*. 2010;74:210-7.
14. Francis PT, Perry EK. Cholinergic and other neurotransmitter mechanisms in Parkinson's disease, Parkinson's disease dementia and dementia with Lewy bodies. *Mov Disord*. 2007;22 Suppl 17:351-7.
15. Molloy S, McKKeith IG, O'Brien JT, Burn DJ. The role of levodopa in the management of dementia with Lewy bodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:1200-3.
16. Weisman D, McKKeith I. Dementia with Lewy bodies. *Semin Neurol*. 2007;27:42-7.
17. Boeve BF, Silber MH, Parisi JE, Dickson DW, Ferman TJ, Benarroch EE, et al. Synucleinopathy pathology and REM sleep disorder plus dementia or parkinsonism. *Neurology*. 2003;61:40-5.
18. McKKeith I, Fairbairn A, Perry R, Thompson P, Perry E. Neuroleptic sensitivity in patients with senile dementia of Lewy body type. *BMJ*. 1992;305:673-8.
19. Walker Z, Costa DC, Walker RWH, Lee L, Livingston G, Jaros E, et al. Striatal dopamine transporter in dementia with Lewy bodies and Parkinson disease: a comparison. *Neurology*. 2004;62:1568-72.
20. Vaamonde-Gamo J, Flores-Barragán R, Ibáñez R, Gudín M, Hernández A. DaT-SCN SPECT en el diagnóstico diferencial entre demencia con cuerpos de Lewy y enfermedad de Alzheimer. *Rev Neurol*. 2005;41:276-9.
21. Ransmayr GN, Holliger S, Schletterer K, Heidler H, Deibl M, Poewe W, et al. Lower urinary tract symptoms in dementia with Lewy bodies, Parkinson disease and Alzheimer disease. *Neurology*. 2008;70:299-303.
22. Escamilla-Sevilla F, Pérez-Navarro MJ, Muñoz-Pasadas M, Ortega-León T, Gallego-Peinado M, Cabello-García D. Valor diagnóstico de la gammagrafía cardíaca con ¹²³I-metiodobenzilguanidina en las enfermedades con cuerpos de Lewy. *Neurología*. 2009;24:170-6.
23. Goetz CG, Emre M, Dubois B. Parkinson's disease dementia: definitions, guidelines and research perspectives in diagnosis. *Ann Neurol*. 2008;64 Suppl:S81-92.
24. Wenning GK, Seppi K, Jellinger K, Ransmayr G, Chauduri KR, McKee A, et al. Survival of patients with dementia with Lewy bodies: a meta-analysis of 236 postmortem confirmed cases. *Neurology*. 2000;54 Suppl:391-2.
25. Olichney JM, Galasko D, Salmon DP, Hofstetter CR, Hansen LA, Katzman R, et al. Cognitive decline is faster in Lewy body variant than in Alzheimer's disease. *Neurology*. 1998;51:351-7.
26. Stavitsky K, Brickman AM, Scarimeas N, Torgan RL, Yang M-X, Albert M, et al. The progression of cognition, psychiatric symptoms and functional abilities in dementia with Lewy bodies and Alzheimer disease. *Arch Neurol*. 2006;63:1450-6.
27. Williams MM, Xiong C, Morris JC, Galvin JE. Survival and mortality differences between dementia with Lewy bodies vs Alzheimer disease. *Neurology*. 2006;67:1935-41.
28. Hanay H, Sato T, Hirao K, Kanetaka H, Sakurai H, Iwamoto T. Differences in clinical course between dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease. *Eur J Neurol*. 2009;16:212-7.
29. Boström F, Jönsson L, Minthon L, Londos E. Patients with Lewy body dementia use more resources than those with Alzheimer's disease. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2007;22:713-9.
30. Ricci M, Guidoni SV, Sepe-Monti M, Bomboi G, Antonini G, Blundo C, et al. Clinical findings, functional abilities and caregiver distress in the early stage of dementia with Lewy bodies (DLB) and Alzheimer's disease. *Arch Gerontol Geriatrics*. 2009;49:e101-4.