

Demencias

Mario Vidal C./JM Pérez F

El trastorno demencial se ha definido tradicionalmente como un “deterioro de múltiples funciones cognitivas sin alteración de la conciencia vigil; el deterioro es adquirido y de curso progresivamente irreversible”.

Esta definición es todavía válida pero con algunos reparos: la demencia puede seguir a un trastorno de la conciencia vigil (estado confusional agudo), y el curso de un trastorno demencial puede verse salpicado por episodios confusionales breves; el deterioro en algunos casos tiene un origen claramente hereditario, no adquirido (demencia asociada al corea de Huntington y muchos casos de enfermedad de Alzheimer); el curso no siempre es progresivo (puede detenerse) e incluso puede ser reversible con nuevos medicamentos.

Epidemiología

En su gran mayoría es una enfermedad que se inicia en la edad avanzada.

En EEUU, en personas mayores de 65 años se encuentra un 5% de demencias graves y un 15% de demencias leves. En mayores de 80 años las demencias graves suben a 20%.

Se hace ver el problema a futuro con una población que envejece progresivamente.

Las formas de demencia se concentran principalmente en dos tipos:

- Tipo Alzheimer 50-60%
- Tipo vascular 15-30%
- Mixta (Alzheimer y vascular) 10-15%
- Otras causas: 5-10%
(post TEC, alcoholismo, asociada a enfermedad de Parkinson, Huntington, lúes, VIH y otras)

Formas clínicas

Enfermedad de Alzheimer

En su etiología parece jugar un defecto inmunológico debido a una vulnerabilidad genética (en parientes cercanos se observan significativamente más enfermedades inmunológicas y de la tiroides que en la población general; un 40% tienen antecedentes de enfermedad de Alzheimer en la familia; mayor concordancia en gemelos monocigóticos).

Se distingue una forma precoz (inicio antes de los 65 años) y una forma tardía (inicio después de los 65 años). En

la primera la carga genética es mayor (los parientes de primer grado tienen tres veces más riesgo de enfermar que en la forma tardía), y siguen un curso más rápidamente progresivo.

La anatomía patológica es muy característica y permite diferenciar la enfermedad de Alzheimer de otras demencias. Macroscópica: atrofia difusa (ventrículos dilatados, surcos corticales dilatados, circunvoluciones aplanadas) por pérdida neuronal especialmente en el córtex fronto-parieto-temporal y en el hipocampo. Microscópica: ovillos neurofibrilares intracelulares compuestos por proteína *tau* fosforilada y otras proteínas (también se ve en el síndrome de Down) y placas seniles extracelulares formadas por una proteína β -amiloide (originada en una fractura anormal de la proteína precursora del amiloide ligada a un gen en el cromosoma 21). Cuanto mayor número de placas seniles, peor pronóstico (también se ven en seniles sanos pero en menor número y no en todas las capas corticales).

A nivel de neurotransmisores se ha detectado una hipoactividad acetilcolinérgica (los fármacos anticolinérgicos agravan las fallas cognitivas) y una hipoactividad noradrenérgica (especialmente a nivel del locus ceruleus).

Curso clínico

Suelen distinguirse tres fases:

Comienzo: se inicia con fallas de la memoria, advertidas antes por la familia que por el paciente (a diferencia del decaimiento senil fisiológico). La falla se ve de preferencia en la memoria episódica (recuerdo de acontecimientos vividos especialmente en el pasado reciente) más que en la memoria semántica (recuerdo de conocimientos adquiridos); olvido de nombres propios de personas cercanas; distracciones y equivocaciones inusuales en actos rutinarios; repetición de cosas ya dichas como si fueran novedosas; extravíos en lugares cercanos al domicilio. A las fallas mnésicas se agregan cambios en la personalidad (a diferencia de los seniles sanos): el paciente tiene un aire ausente, como “ido” (sin hipoacusia importante), con expresión de perplejidad; disminución de la iniciativa verbal; cambios de ánimo: deprimido, irritable. Según la personalidad previa pueden aparecer (o acentuarse) actitudes paranoídeas, hipocondríacas.

Fase intermedia: (uno a cinco años de inicio). Se acentúan fallas de memoria (olvido del nombre de personas y cosas), compromiso de otras funciones cognitivas (cálculo aritmético, abstracción), aumentan cambios en la

personalidad (desaseo, glotonería, tendencia a vagabundear). Aparecen síntomas de localización cortical: lóbulo frontal (disfasia, disgrafía, apatía); lóbulo parietal (dispraxia en actos rutinarios como vestirse, reconocimiento derecha-izquierda, trastornos en la somatognosia y en el reconocimiento de caras familiares: prosopagnosia); lóbulo temporal (trastorno de lenguaje de comprensión, parafasia y paragrafia).

Fase terminal (tres o más años de fase intermedia): falla cognitiva global; pérdida del lenguaje; postrado, no autovalente; sin control esfinteriano. La conducta puede limitarse a una actividad estereotipada (hacer y deshacer ovillos, etc.). Pueden aparecer signos parkinsonianos o ataques epilépticos. Muerte por enfermedad intercurrente.

(El curso descrito debe verse sólo como un esquema; hay una gran variabilidad en la intensidad de los síntomas y duración de las fases. En general, cuanto más precoz es el inicio de la enfermedad, tanto más grave es el deterioro de funciones cognitivas y la rapidez de la evolución).

En las fases intermedia y terminal también hay un compromiso de la función de atención (conciencia vigil). El diagnóstico diferencial con un estado confusional agudo se plantea sólo en los primeros meses (que corresponde a la duración máxima de un ECA): el enfermo de Alzheimer puede sostener una conversación en forma más o menos fluida, se da cuenta de lo que ocurre en su entorno, no hay trastornos del ciclo sueño-vigilia ni oscilaciones en el nivel de alerta.

Demencia vascular

Su anatomía patológica está ligada a accidentes vasculares encefálicos con zonas necrosadas, una o varias, pequeñas o grandes, corticales o subcorticales. Los AVE más frecuentes corresponden a tromboembolismos de pequeños y medianos vasos.

Según la localización de las lesiones se distingue una forma cortical (fallas cognitivas salpicadas y signos corticales), una forma subcortical (predomina el enteltecimiento psíquico y motor, fallas mnésicas, labilidad emocional que puede llegar a la risa y llanto espasmódicos, no hay signos corticales pero sí disartria, ataxia, temblor, rigidez) y una forma mixta cortical-subcortical.

El comienzo puede estar dado por un estado confusional agudo debido a un AVE de cierta consideración; una vez que pasa el ECA se empieza a observar las fallas de memoria y de otras funciones cognitivas más algunos signos de localización. Otras veces la primera manifestación corresponde a una labilidad emocional acentuada. La evolución puede estar salpicada por episodios confusionales agudos que al despejarse permiten registrar una acentuación de las otras fallas cognitivas (progresión escalonada).

En general hay mejor conservación de la personalidad. Son frecuentes las preocupaciones hipocondríacas asociadas a molestias propias de una hipertensión arterial concomitante (cefalea, mareos, tinitus).

No hay factores genéticos demostrados. El examen físico mostrará lo propio de las enfermedades que contribuyen a su patología: hipertensión arterial,

arterioesclerosis (buscar “soplo carotídeo”), hiperlipidemia, obesidad, diabetes.

Demencias reversibles

La detección precoz y nuevos tratamientos han permitido revertir hasta la curación completa, o al menos parcial, a un grupo de estados demenciales de menor prevalencia. Entre ellos: demencia por hipotiroidismo, carencias nutritivas, abuso de sustancias (alcohol y otras), hidrocefalo normotensivo, neurolúes, SIDA, anoxia cerebral por anemia importante o insuficiencia cardiorrespiratoria, diabetes mal estabilizada, intoxicaciones profesionales (plomo, manganeso, fósforo).

Exploración de funciones cognitivas

Las funciones cognitivas están siempre perturbadas en los trastornos psiquiátricos de base somática probada, conocidos como “trastornos orgánicos” (enfermedades primarias del SNC u otras alteraciones fisiopatológicas que actúan secundariamente en el SNC). En los estados confusionales agudos, la falla en la función de atención — que es lo que define a esos cuadros— va a repercutir en el resto del funcionamiento cognitivo en proporción al grado de esa falla; en los trastornos demenciales las alteraciones de la memoria (con que suelen iniciarse) y luego de otras funciones cognitivas superiores, dejan en un primer tiempo (pocos o muchos meses) indemne la función de atención (salvo en ocasionales episodios confusionales). En un tercer grupo, los llamados “trastornos orgánicos focales”, la perturbación afecta de preferencia las funciones de localización cortical más o menos circunscrita (lenguaje, praxias, gnosias, habilidades visoespaciales, etc.) en distintos grados y combinaciones (los estudia especialmente la neurología).

La pesquisa de las fallas cognitivas es larga, complicada y exige la participación de especialistas (psiquiatra, neurólogo, psiconeurólogo). Como una manera de abreviar y simplificar su examen se ha propuesto un tamizado de pruebas que permite sospechar la presencia de un cuadro orgánico: el Minimal State Examination (MMSE), de uso internacional.

Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad de Alzheimer, ya avanzada, tiene nulas probabilidades de remisión. Más esperanzadoras son las investigaciones recientes que apuntan a un diagnóstico de posibles candidatos a enfermar (con marcadores genéticos, pruebas psiconeurológicas) o a un diagnóstico muy precoz. En ellos el uso de enzimas que inhiben la formación de la proteína β -amiloide (cuyo depósito produce las placas seniles) o mejoran la actividad acetilcolinérgica, podría traducirse en un mejor pronóstico.

En la demencia vascular el tratamiento busca corregir las enfermedades que contribuyen a la producción de infartos o hemorragias cerebrales. En este sentido debe destacarse el papel que pueden jugar las políticas de

prevención y control de cuadros como la hipertensión arterial, diabetes, hiperlipidemia y otros, en la disminución de la prevalencia de un trastorno psiquiátrico grave.

En cualquier demencia deben agregarse medidas de apoyo psicológico al paciente y a su familia. Para el paciente debe procurarse un ambiente tranquilo, estable (es muy vulnerable a los cambios), seguro (no expuesto a accidentes domésticos) y, en proporción al grado de deterioro, que lo estimule a mantenerse ocupado en actividades breves y gratificantes.

La familia debe ser informada de las distintas discapacidades que trae un trastorno demencial y la evolución esperada. Frente a su pariente enfermo, que exige muchos cuidados especiales y que a veces es ofensivo (los acusa de robos por cosas extraviadas, por ejemplo) no es raro que aparezcan sentimientos negativos (rabia, despecho, hastío) y hasta deseos de verse liberados pronto de una carga que los abruma. El médico deberá ayudar a que reconozcan esos sentimientos y deseos (que tratan de ser rechazados en la conciencia), aceptarlos como algo humanamente comprensible y donde no cabe sentirse culpables.

En pacientes con demencias incipientes que pudieran tomar decisiones que comprometan su patrimonio (hacer nuevos negocios, giro de cheques) debe discutirse la oportunidad de declararlos en interdicción (incapacitados civilmente desde el punto de vista médico-legal).

*Prof. Mario Vidal C.
Médico psiquiatra.
Documento para uso exclusivamente docente.
Departamento de Psiquiatría y Salud Mental.
Campus Sur.
Universidad de Chile.
2003.*

Mini-Mental Status Examination (Folstein)

1. Orientación: (0- 10)

Temporal:

- fecha (1)
- mes (1)
- día (1)
- año (1)
- estación (1)

Puntaje:

Espacial:

- lugar (1)
- piso (1)
- ciudad (1)
- comuna (1)
- país (1)

2. Repetición inmediata: (0-3)

“Le voy a decir 3 palabras. Quiero que las repita después de mí. Trate de memorizarlas, pues se las voy a preguntar en 1 minuto más. Las palabras son (hablar lentamente, dejar un breve espacio entre cada una): **flor – cigarro – puerta**”

Número de repeticiones: (máximo 6 veces en total).

Puntaje:

3. Atención y cálculo: (0-5)

“Le voy a pedir que a partir de 100, vaya restando de 7 en 7”. Serial 7: (100 – 7) 93 – 86 – 79 – 72 – 65 (marcar cada respuesta correcta; un punto por cada respuesta correcta).

Alternativa: Deletrear MUNDO al revés: O _ D _ N _ U _ M _

(*Anotar mejor puntaje):

4. Memoria (0-3)

Pedir que repita las 3 palabras memorizadas antes. 1 punto por cada respuesta correcta.

Puntaje:

5. Lenguaje (0- 9)

A. Nombrar objetos

(Preguntar “¿Qué es esto?” o “¿Cómo se llama esto?”) Mostrarle un LAPIZ _ y un RELOJ _

B. Repetir una frase

(“Le voy a decir una frase que no significa nada. Sólo quiero que Ud. la repita. La frase es: **Ni sí, ni no, ni pero.**”) Sólo contabilizar un punto en caso de que la repetición sea perfecta.

C. Realizar una orden:

“Tome este papel con su mano derecha, dóblelo por la mitad y déjelo en el suelo”.

Se contabiliza un punto por cada una de las tres acciones realizadas correctamente. Por ejemplo, si toma el papel con la mano izquierda, o con ambas manos, el puntaje es 0.

D. Seguir una orden escrita:

(Pasarle un papel escrito con la frase: “**cierre los ojos**”)

E. Escritura.

“Le voy a pedir que escriba una frase completa. Escriba lo que Ud. quiera, pero que sea una frase completa”.

(La frase debe contener sujeto, verbo y predicado)

F. Copiar pentágonos.

Pentágonos deben contener todos los ángulos y cortarse en dos puntos.

Puntaje:

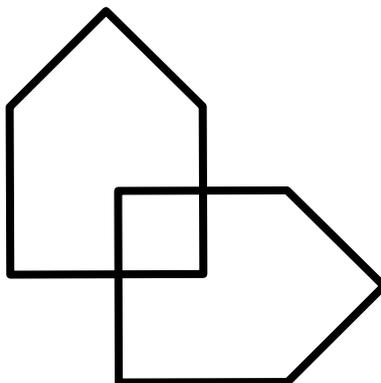
A= (0-2) ____ B= (0-1) ____ C = (0-3) ____ D= (0-1) ____ E= (0-1) ____ F= (0-1) ____

Puntaje total: ____/30

Fecha :

Examinador :

Anexo para el Test de Folstein



Modelo para la copia de pentágonos

CIERRE LOS OJOS

Modelo para lectura de instrucciones