



Demencias

Concepto y clasificación

- En los últimos años se han producido grandes cambios en la estructura de la población
 - Mayor esperanza de vida
 - Disminución de la mortalidad
 - Mejora el control de la natalidad

Aumento de la longevidad



Aparecen enfermedades ligadas a pérdidas físicas y mentales



DEMENCIA

- **DEMENCIAS** → primera causa de incapacidad y muerte en este grupo de edad

Se caracterizan por:



- **Deterioro cognitivo** progresivo
- **Declive en las funciones mentales superiores** (lenguaje, memoria, cálculo o funciones ejecutivas)
- **Incapacidad funcional**, social y laboral

- Este deterioro tendrá consecuencias sobre la vida cotidiana:

Dificultará



- Adquirir nuevos conocimientos
- Retener información novedosa
- Tomar decisiones
- Realizar razonamientos complejos

- A medida que avanza el trastorno estos problemas se hacen más evidentes



- ✓ Anulando la capacidad de realizar cualquier tipo de actividad de la vida diaria

❖ Criterios diagnósticos de Demencia DSM-IV y CIE-10

A. Desarrollo de déficit cognitivos múltiples

- Trastorno de la MEMORIA
- Una o más de las siguientes alteraciones cognitivas
 - Afasia
 - Apraxia
 - Agnosia
 - Alteración de la función ejecutiva

B. El deterioro cognitivo deriva en incapacidad funcional

A. Déficit cognitivos que se manifiestan por:

1. **Trastorno de la memoria** (dificultad para aprender nueva información o recordar la adquirida previamente)
 - Se inicia con problemas en la memoria reciente.
 - Posteriormente afecta a otras formas de memoria incluyendo la memoria remota

2. Una o más de las siguientes alteraciones cognitivas

- Afasia

- Se inicia como un trastorno en la denominación (olvidan nombres de objetos y nombres propios)



Al principio olvidan sólo palabras de baja frecuencia

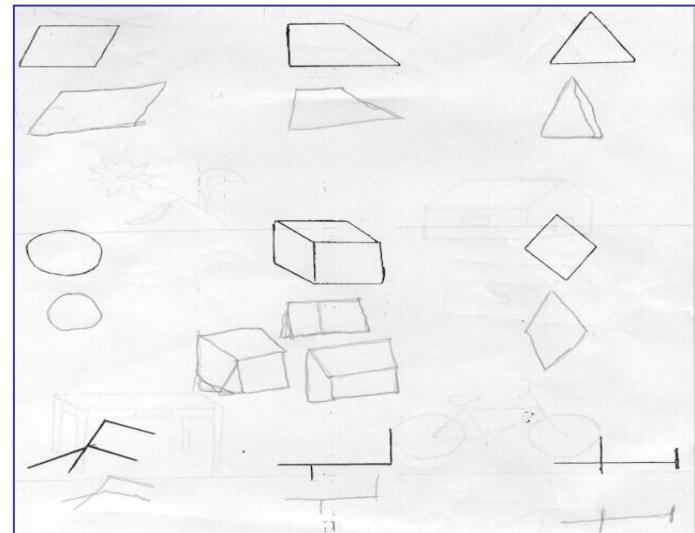
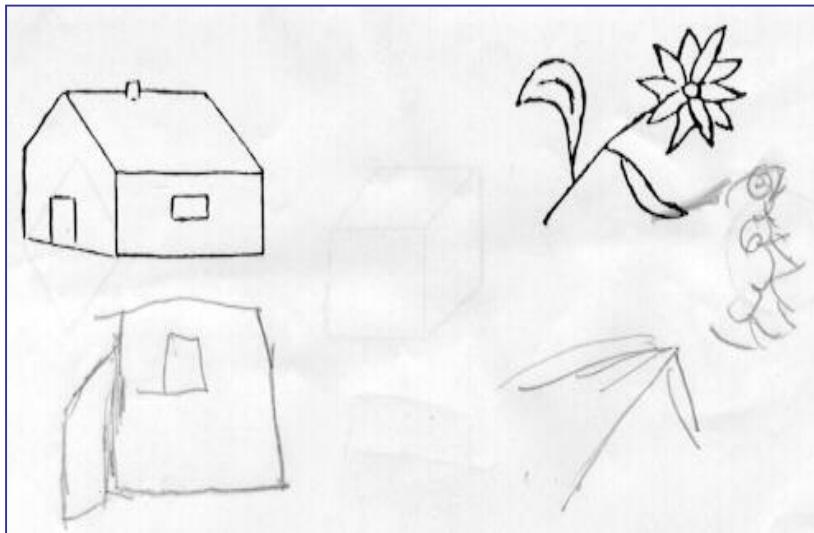
- Posteriormente:
 - Se altera la comprensión y repetición
 - Expresión incoherente
 - Poca fluidez verbal y finalmente mutismo.

- Apraxia

1. Al principio tienen dificultad en las habilidades constructivas gráficas

➤ Representaciones o dibujos tridimensionales

Ej. de Apraxia constructiva en un paciente con Alzheimer



2. Seguida de dificultad para realizar planes de acción motores secuenciales

“¿Qué pasos daría para tomar un café con leche?”

3. Más avanzados → incapacidad para realizar gestos simples

“diga adiós con la mano”

“indique con gestos cómo usaría una cuchara”

- Agnosia:

- Dificultad para el reconocimiento en cualquier modalidad sensorial
 - **buen funcionamiento de los sistemas sensoriales**
1. Al principio, dificultad para reconocer el espacio o lugares poco habituales
 2. Más avanzado, afecta al reconocimiento de personas o de objetos comunes

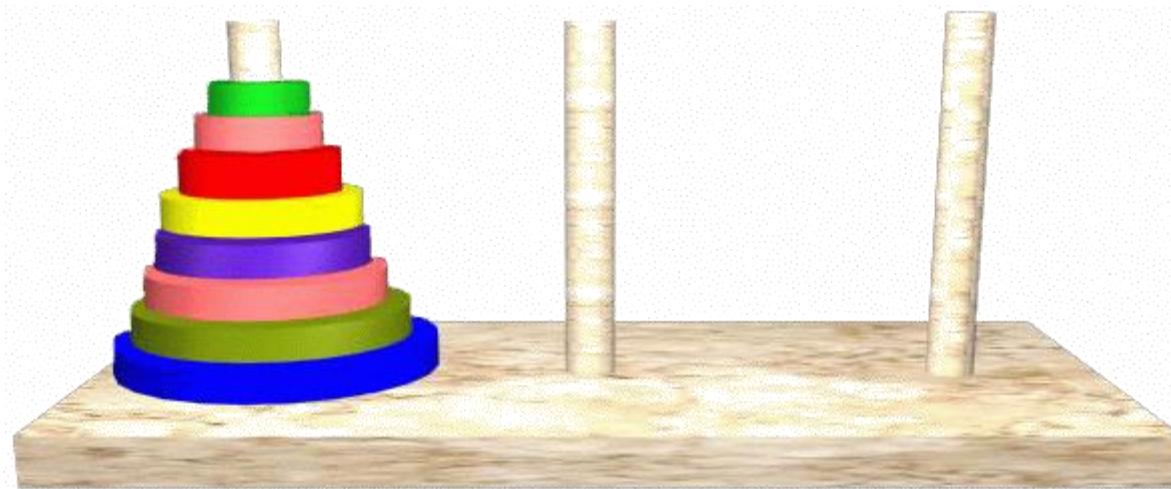
▪ Trastornos en la función ejecutiva

- Dificultad para **planear**, iniciar y **corregir** una actividad compleja.
- Problemas con el **razonamiento abstracto** y **categorial**.

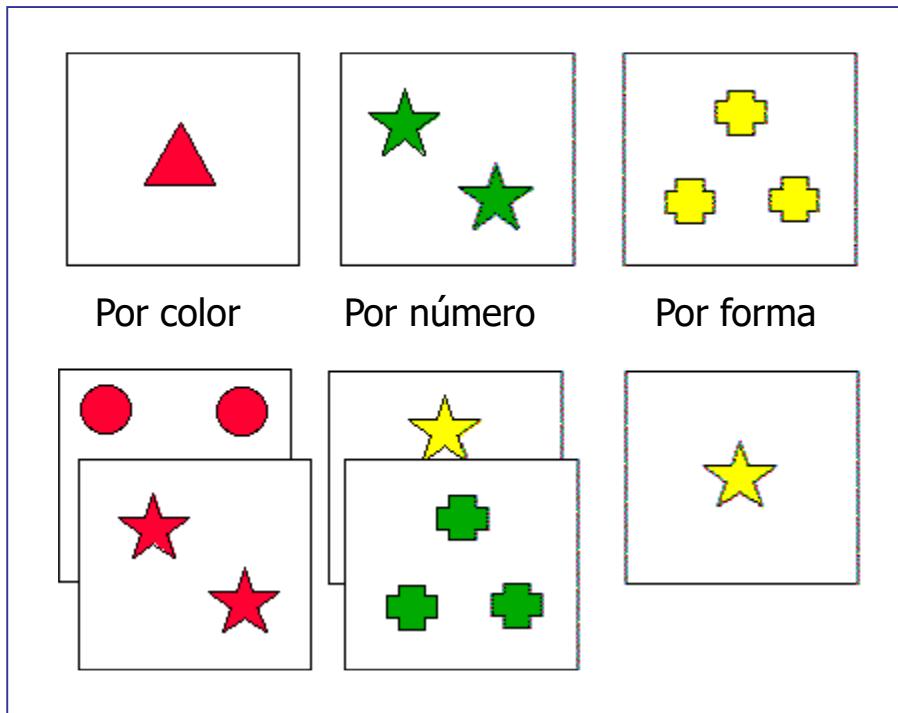
Test Stroop



Torre de Hanoi → deben colocar las piezas una encima de otra, de menor a mayor tamaño y con el menor nº de movimientos posible



Test de clasificación de Tarjetas de Wisconsin



Test de Hayling

1^a parte: los sujetos han de completar una frase con una palabra que encaje

"Juan saludó a Laura con un... (BESO, ABRAZO, etc.)"

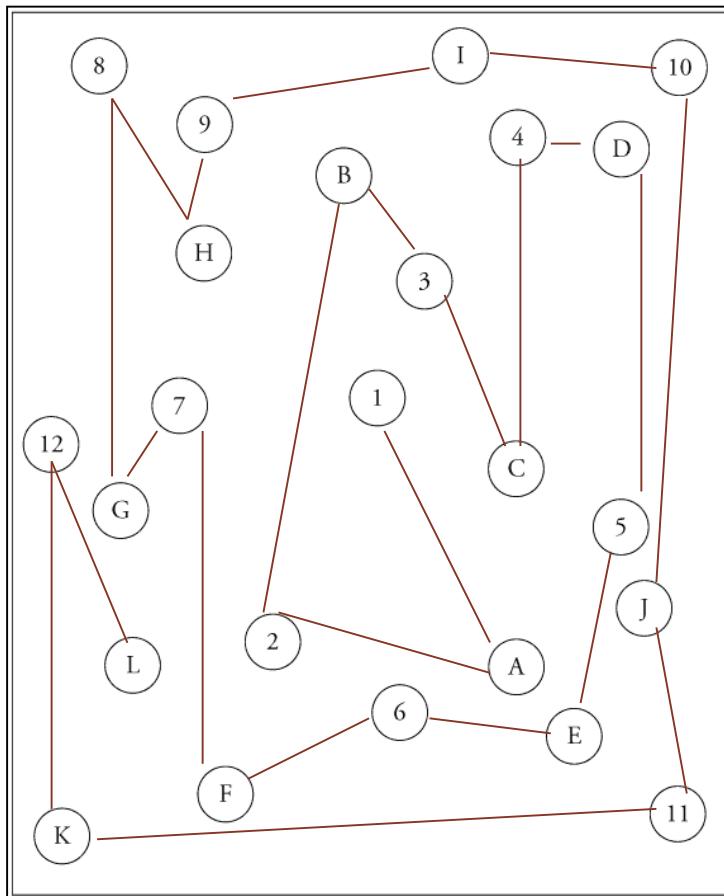
2^a parte: Deben producir una palabra que no tenga ninguna relación con el contexto.

"En el primer renglón escriba su... (ALMOHADA, JIRAFAS, etc.)"



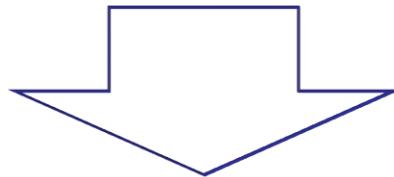
En esta última condición los sujetos deben **inhibir** una respuesta muy activada

Trail-Making Test, Parte B



B. Deterioro importante de la actividad social o laboral

- La gravedad de los problemas cognitivos provocan :



PROGRESIVA INCAPACIDAD FUNCIONAL

Evaluación: Actividades de la Vida Diaria (AVD)

- **AVD instrumentales:** tareas domésticas, manejo del dinero
- **AVD básicas:** comer, vestirse, asearse

❖ Criterios diagnósticos de Demencia DSM-V

- Contempla el estadio patológico de "Predemencia"
 - Introduce el concepto de '**Trastorno Neurocognitivo**':
 - A. Trastorno neurocognitivo menor
 - B. Trastorno neurocognitivo mayor.
- ✓ Se diferencian en la intensidad de los síntomas y en cómo repercuten sobre la funcionalidad del paciente.

❖ Diferencias entre trastorno neurocognitivo menor y mayor propuestas en el DSM-5.

Trastorno neurocognitivo menor

Preocupación del paciente u otros por su cognición

Rendimiento en tests neuropsicológicos

Autonomía

Declive modesto en las funciones cognitivas

De una a dos desviaciones estándares por debajo de lo esperado

La alteración es insuficiente para afectar la autonomía

Trastorno neurocognitivo mayor

Declinar sustancial en las funciones cognitivas

Dos o más desviaciones estándares por debajo de lo esperado

La alteración es suficiente para afectar las actividades instrumentales habituales

❖ Clasificación de las demencias

Podemos establecer diferentes criterios a la hora de clasificarlas

1. Tipos básicos de demencia

➤ Por la topografía de la lesión

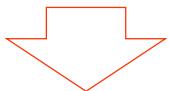
- Demencia cortical
- Demencia subcortical
- Demencia global
- Demencia focal

2. Clasificación Etiopatogénica

- Demencias primarias
- Demencias secundarias
- Demencias combinadas o de etiología múltiple

Demencia cortical

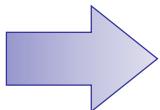
- Se encuentran afectadas las funciones que dependen de las regiones corticales



Funciones Instrumentales

- Lenguaje
- Praxias
- Reconocimiento perceptivo
- Memoria
- Cálculo
- Funciones frontales

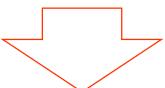
La alteración de estas funciones da lugar a:



- Afasia
- Apraxia
- Agnosia
- Amnesia
- Acalculia
- Alteración conducta

Demencia subcortical

- Se encuentran afectadas regiones subcorticales¹ como el tálamo o ganglios basales

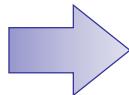


Funciones Fundamentales

- Activación
- Atención
- Secuenciación
- Motivación
- Humor

¹ Casi siempre se acompaña de déficit frontal

Síntomas característicos :



- Bradipsiquia
- Apatía
- Trastornos motores
- Alteraciones memoria ²

² Diferente a las corticales, más tardía y leve

Demencia global

- Presencia de déficits corticales y subcorticales conjuntamente
- Frecuente en etapas avanzadas de la demencia

Demencia de inicio focal

- En las fases iniciales no hay demencia

Alteración cognitiva selectiva



- Afasia progresiva
- Prosopagnosia progresiva
- Apraxia progresiva

➤ La demencia aparece en etapas avanzadas

Demencias primarias

- Evolución lenta y naturaleza degenerativa
- Progresiva pérdida neuronal y sináptica
- Mayor incidencia entre la población que las secundarias

*Demencias primarias
corticales*

1. Enfermedad de Alzheimer
2. Demencia por Cuerpos de Lewy
3. Demencias Fronto-temporales

*Demencias primarias
subcorticales*

1. Enfermedad de Huntington
2. Parálisis Supranuclear progresiva
3. Demencia de Parkinson

Demencias secundarias

- El origen es **otra enfermedad** que provoca el desarrollo posterior de la demencia → algunas tienen tratamiento

Demencias vasculares

- Demencia Multiinfarto
- Demencia por infarto estratégico
- Demencia de pequeño vaso

Otras demencias secundarias

- Demencia de origen infeccioso
- Demencia de origen tóxico
- Demencia de origen traumático
- Demencia de origen carencial

1. Enfermedad de Alzheimer

- Constituye el 50% del total de las demencias
- En constante progresión debido a la mayor esperanza de vida
- Comienzo insidioso con cambios sutiles de humor, pérdida de interés y deterioro de la memoria.
- La esperanza de vida va de 5 a 10 años

➤ Factores predictivos: peor diagnóstico

- Grado de deterioro funcional
- Severidad de los problemas de memoria y lenguaje

➤ Factor protector

- Nivel educativo → puede retrasar su aparición

❖ PRINCIPALES TRASTORNOS COGNITIVOS

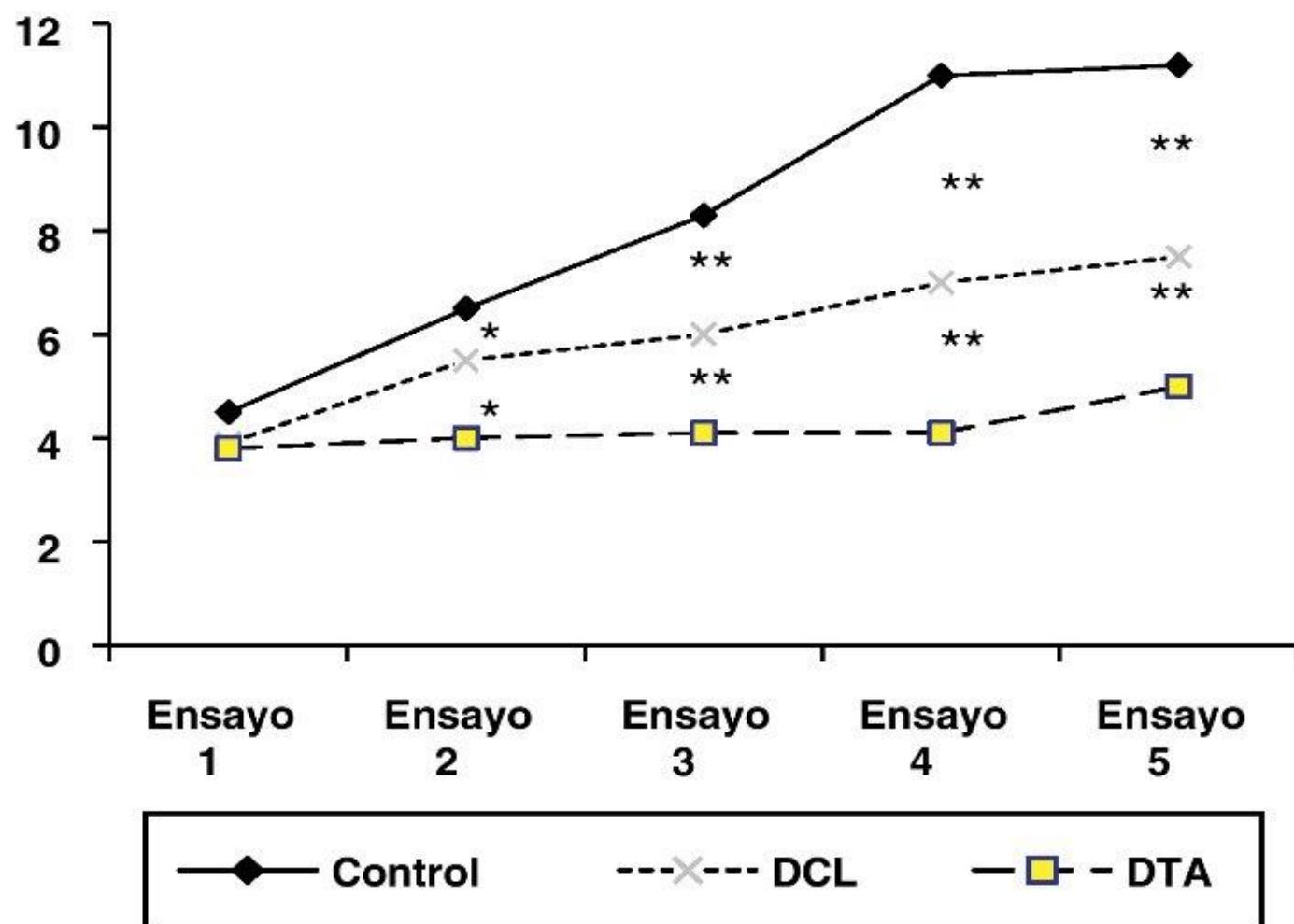
✧ Déficit olfativo y cambios en preferencias gustativas

- Síntoma precoz: → suele pasar desapercibido

✧ Memoria

➤ Afectada tempranamente: Sobre todo **Episódica**

- Incapaces de recordar listas de palabras
 - mayor efecto de recencia que primacía
- Olvidan rápidamente nueva información
 - ineficaz consolidación.



➤ Afectación tardía: Memoria procedimental

- Habilidades y destrezas que se adquieren por repetición
 - Los automatismos son recuerdos bien consolidados que **tardan en perderse**

❖ Lenguaje

"Iris pide una cosa con la que se come (cuchara) y me dice que ha venido esa persona que trae el correo (cartero). El suplicio de saber que no puedes hablar o decir lo que quieras debe ser insopportable..."

Iris: recuerdos imborrables
Eyre, R. (2001)

❖ Lenguaje

- Problemas en la **denominación** y la **fluidez**
- Abundante en **perífrasis** y **circunlocuciones**
- **Parafasias semánticas** (sustituyen palabras por otras de contexto similar)
- En los últimos estadios pueden desarrollar **ecolalia**
- Al final, el discurso se reduce a unas pocas expresiones con **contenido incoherente**.

✧ Apraxias

- Afectan a todas las modalidades: constructivas, ideomotoras ..
 - El **dibujo** se hace impracticable (incluso esquema sencillo)
 - Dificultad para **copiar movimientos** y realizar **gestos**
 - Problemas para ponerse o quitarse la **ropa**

✧ Agnosias

- Temprana dificultad para reconocer **imágenes superpuestas**
- Reconocen mejor **formas tridimensionales y grandes** (tarea global/local)
- Reconocen mejor **objetos familiares** que figuras geométricas
- **Prosopagnosia**: Terminan por no reconocerse en el espejo

En la consulta preguntábamos a una mujer de 56 años, que iba acompañada por su madre de 80, “¿Quién la acompaña?” su respuesta fue “Mi hija”. Entonces la madre, sorprendida comentó: “Vaya, hoy sí me ha reconocido!”

Ante varias observaciones como ésta, ese día decidimos realizar también una evaluación neuropsicológica a la madre, que poco después fue diagnosticada de Enfermedad de Alzheimer.

✧ Desorientación espaciotemporal

- La desorientación espacial da lugar a episodios de pérdida
 - Al principio en lugares nuevos, después en la propia vivienda
- La orientación temporal se pierde precozmente:
 - 1º Problemas para recordar el día
 - 2º Mes y año
 - 3º Pierden la noción de horarios, mañana y noche

✧ Alteración de la atención y funciones ejecutivas

- Incapaces de programar y planificar

❖ ALTERACIONES FUNCIONALES

- **Dificultades en el área laboral, social y AVD**
 - Déficits más evidentes a medida que avanza la enfermedad
 - **Fase inicial:** fallan en tareas poco habituales (contabilidad, conducción de vehículos...)
 - **Fase moderada:** en tareas más simples, hasta necesitar ayuda en tareas básicas
 - **Últimas fases:** rigidez, incapacidad para la marcha, deglución e incontinencia

❖ Intervención farmacológica

- En fases leves y moderadas:
 - Donezepilo, Rivastigmina y Galantamina Inhibidores de la acetilcolinesterasa
 - Mejoran el estado cognitivo y emocional
 - En estadios moderados y más graves:
 - Memantina → reduce la agitación motora y mental
 - Benzodiazepinas: ansiedad e insomnio
 - Antipsicóticos: agitación, alucinaciones, delirios
- ✓ En la actualidad: muchos fármacos en fase de ensayo clínico para prevenir la formación de placas amiloides y ovillos neurofibrilares.

2. Demencia con Cuerpos de Lewy

- Segundo tipo de demencia degenerativa más frecuente tras la EA
- Principal característica → presencia de **Cuerpos de Lewy** en las neuronas del córtex y otros núcleos subcorticales

Cuerpos de Lewy

- Presentes en pacientes con demencia de Parkinson

Más del 50% desarrollan síntomas de parkinsonism

- Bradicinesia
- Expresión amímica
- Trastorno postural marcha
- Rigidez excesiva

y



✓ Dificulta el diagnóstico diferencial: Infradiagnosticada

➤ Tratamiento inadecuado

- Levodopa y neurolépticos → agrava sintomatología

- **Síntomas iniciales**

- Alucinaciones visuales
- Fluctuaciones en el estado de la atención
- Reducción velocidad de procesamiento cognitivo

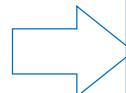
➤ A diferencia de la EA:

- No comienza con déficits en memoria episódica



Deterioro cognitivo:

- Alteraciones visuoconstructivas
- Funciones ejecutivas



Examen neuropsicológico

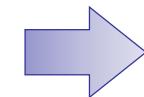
Dificultad para dibujar el pentágono del MME o el test del reloj

3. Demencias fronto-temporales

- Constituye el 20% de las demencias
- Mal diagnosticada, se confunde con casos atípicos de AD, aunque es de inicio más temprano (35 ó 40 años)

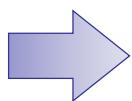
Dos variantes clínicas ambas con inicio insidioso y curso progresivo

- Alteraciones del comportamiento



- Desinhibición comportamental
- Apatía
- Pérdida de empatía
- Conductas perseverativas
- Cambios en la ingesta

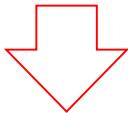
- Alteraciones del lenguaje



- Dificultad grave para nombrar
- Problemas en el acceso al significado

Demencia por Enfermedad de Parkinson

- Degeneración de las neuronas dopaminérgicas y presencia de **Cuerpos de Lewy** en las supervivientes



Correlato patológico más importante en la demencia de Parkinson

■ Principales alteraciones

- Rigidez muscular
- Temblor en reposo
- Bradicinesia
- Inestabilidad postural

Características Neuropsicológicas

- Lentitud del procesamiento cognitivo
- Problemas en memoria inmediata y aprendizaje verbal (Prueba Verbal-Rey)
- Mal rendimiento: Wisconsin, Trail B y Stroop → déficits ejecutivos

Tabla 22-1. Diferencias entre la demencia con cuerpos de Lewy, la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson

Características	Demencia con cuerpos de Lewy	Enfermedad de Alzheimer	Enfermedad de Parkinson
Trastornos de la memoria y problemas cognitivos	Presentes con fluctuaciones	Sin fluctuaciones	Sin fluctuaciones
Depresión	Frecuente	Menos frecuente	Menos frecuente
Alucinaciones	En las fases iniciales Más frecuentes, vívidas y detalladas	En las fases avanzadas Menos frecuentes	En las fases avanzadas Menos frecuentes
Tremores	Menos pronunciados Menor respuesta a los fármacos (levodopa) Menos pérdida de la sustancia negra		Más pronunciados Mejor respuesta a los fármacos (levodopa) Perdida grave de neuronas en la sustancia negra
Desmayos ocasionales	Presentes	Ausentes	Presentes
Fármacos neurolépticos y antipsicóticos típicos (para los síntomas psiquiátricos)	Neurolépticos típicos inducen parkinsonismo. Mayor frecuencia de reacciones adversas también con agonistas dopaminérgicos Los anticolinesterásicos (rivastigmina) son la mejor opción	Menos reacciones adversas a neurolépticos típicos	Buena respuesta a agonistas dopaminérgicos
Cerebro (autopsia)	Cuerpos de Lewy Ovillos neurofibrilares: están ausentes o son menos frecuentes Menor deterioro general	Típico: placas seniles y ovillos neurofibrilares Más deterioro general	Cuerpos de Lewy en menor cantidad
Neurotransmisores (en fases iniciales)	Pérdida de acetilcolina y dopamina	Pérdida de acetilcolina	Pérdida de dopamina
Esperanza de vida	Menor	Mayor	Mayor

Demencias Vasculares

- El área de tejido cerebral que se destruye por la lesión vascular y sufre daño irreversible, provoca la demencia
 - Las zonas deterioradas temporalmente, pueden llegar a recuperarse
- El nivel de discapacidad depende de la localización y el tamaño del tejido necrosado

Síntomas frecuentes

- Incontinencia (esfínteres)
- Inicio súbito o agudo
- Evoluciona a brotes
- Labilidad emocional
- Episodios confusionales

Deterioro cognitivo vascular

- El déficit de memoria NO es indispensable
- Déficit atencionales y ejecutivos
- Deterioro cognitivo desigual
- Enlentecimiento motor y cognitivo

Demencias Tóxicas

- Relacionadas con el alcoholismo, el consumo de drogas o inhalación de productos tóxicos

De tipo infeccioso

- Producidas por haber contraído alguna enfermedad como la encefalitis, meningitis o sífilis

Demencias Traumáticas

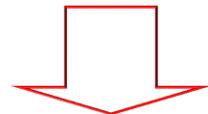
- Provocadas por golpes. En el caso de los boxeadores se da un tipo específico de encefalopatía → **demencia pugilística**

Demencias carenciales

- Se ocasionan por un déficit nutricional, insuficiente vitamina B12 o el Síndrome de Wernicke-Korsakoff.

- Nuevas tecnologías → permiten diferenciar la demencia de otros procesos

¿Qué NO es una demencia?



- **El envejecimiento**, su consecuencia lógica y normal no es demencia
- **Trastornos psiquiátricos**, (depresión, esquizofrenia...)
- **Síndrome Confusional**: Trastorno de la atención, la alerta y el nivel de conciencia
 - Ilusiones sensoriales y alucinaciones visuales
 - Duración transitoria y evolución fluctuante.

¿Qué NO es una demencia?

- **AMAE** → Cuadros que SÓLO tienen afectada la MEMORIA
 - **Alteración de la memoria** asociada a la edad
 - Personas de más de 50 años
 - Deterioro cognitivo muy **leve**
 - Normalidad en test neuropsicológicos breves

¿Qué NO es una demencia?

- **DECAE:** Cuadros que NO afectan a las Actividades diarias:

- Deterioro cognitivo leve
- Quejas de pérdida de memoria

- ✓ En AMAE y DECAE no hay empeoramiento, los déficit son estables
 - Leve alteración de al menos una de estas áreas:

{ Atención y concentración
Lenguaje
Pensamiento
Función visoespacial

- Puntuación en MMSE alrededor de 24