

# 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 incapacitación 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:

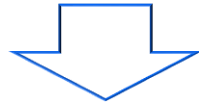
### 1. **Trastorno de la memoria** (dificultad para aprender nueva información o recordar la adquirida previamente)

- 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

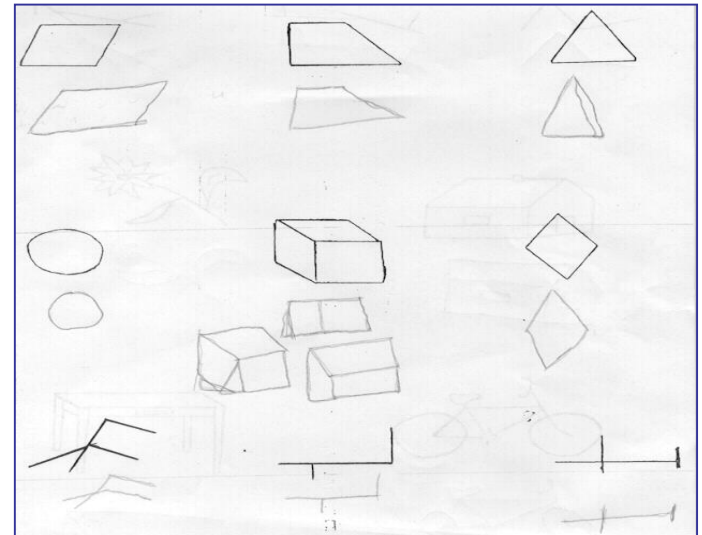
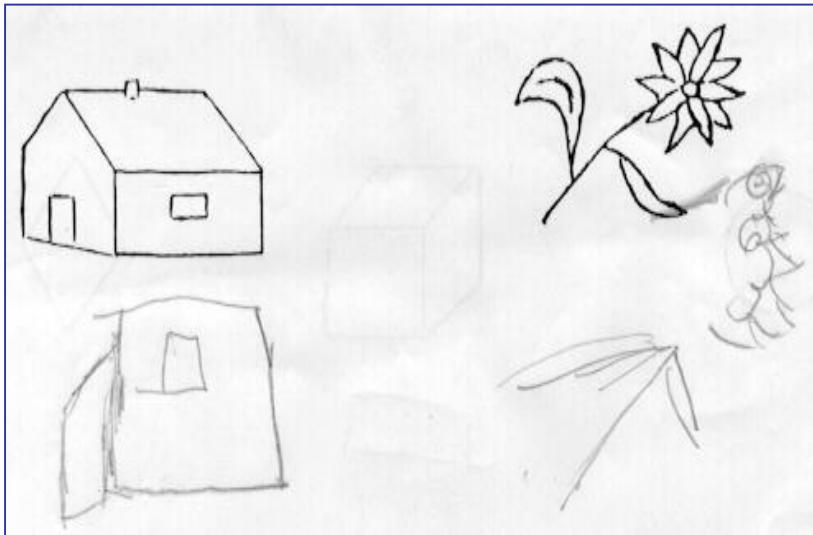
- Posteriormente:
  - Se altera la comprensión y repetición
  - Expresión incoherente
  - Poca fluidez verbal y finalmente mutismo.

## ■ 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

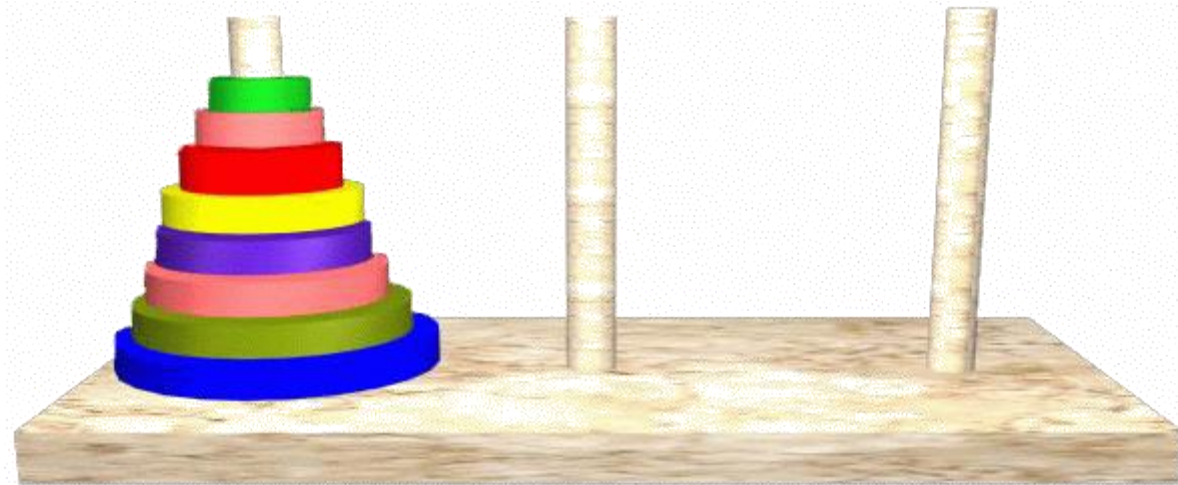
## ▪ Trastornos en la función ejecutiva

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

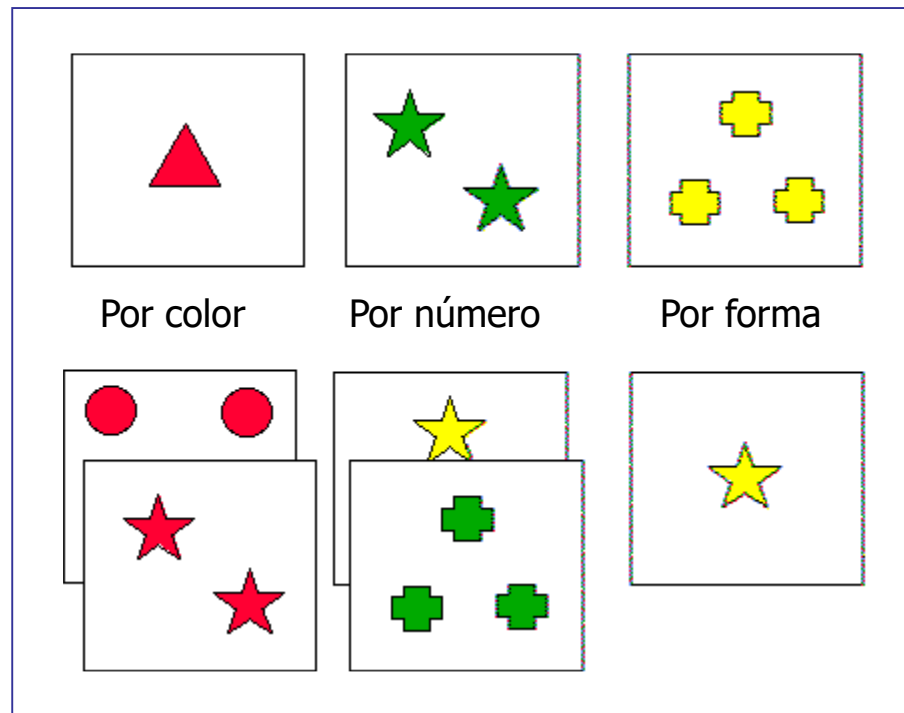
Test Stroop



**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



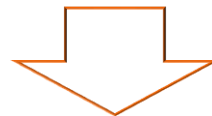
## Test de Hayling

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

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

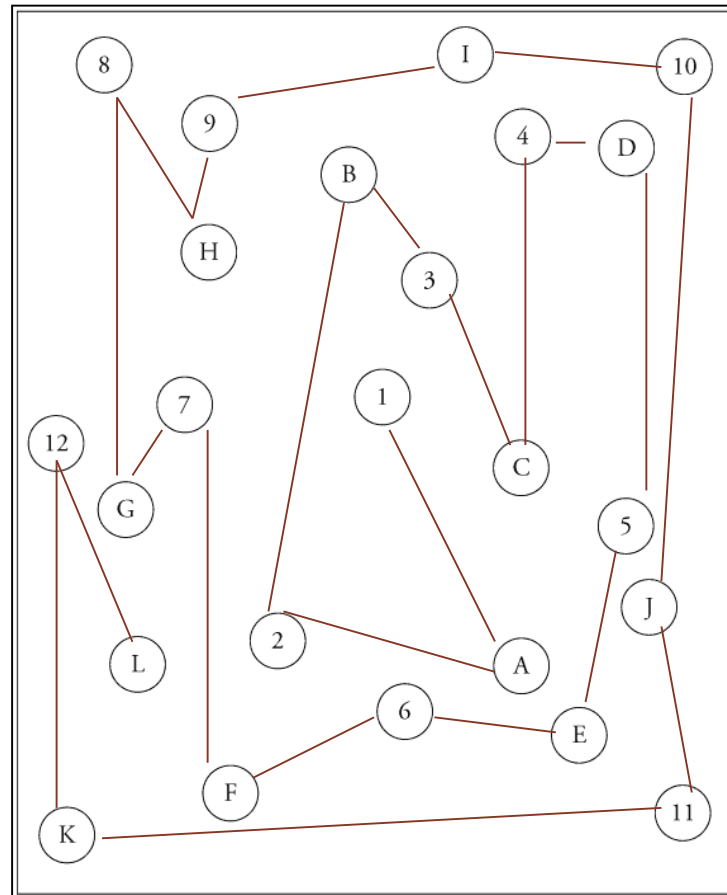
2ª **parte:** Deben producir una palabra que no tenga ninguna relación con el contexto.

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



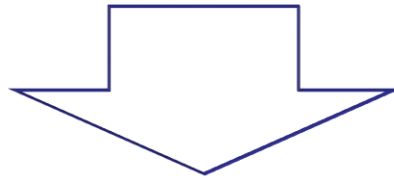
En esta última condición los sujetos deben **inhibir** una respuesta muy activada

## 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	Trastorno neurocognitivo mayor
Preocupación del paciente u otros por su cognición	Declive modesto en las funciones cognitivas	Declinar sustancial en las funciones cognitivas
Rendimiento en tests neuropsicológicos	De una a dos desviaciones estándares por debajo de lo esperado	Dos o más desviaciones estándares por debajo de lo esperado
Autonomía	La alteración es insuficiente para afectar la autonomía	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

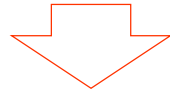
- Demencia cortical
- Demencia subcortical
- Demencia global
- Demencia focal

### 2. Clasificación Etiopatogénica

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

## Demencia cortical

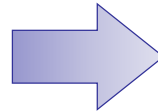
- Se encuentran afectadas las funciones que dependen de las regiones corticales



### Funciones Instrumentales

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

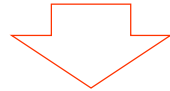
La alteración de estas funciones da lugar a:



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

## Demencia subcortical

- Se encuentran afectadas regiones subcorticales<sup>1</sup> como el tálamo o ganglios basales

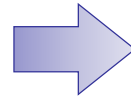


### Funciones Fundamentales

- Activación
- Atención
- Secuenciación
- Motivación
- Humor

<sup>1</sup> Casi siempre se acompaña de déficit frontal

Síntomas característicos :



- Bradipsiquia
- Apatía
- Trastornos motores
- Alteraciones memoria <sup>2</sup>

<sup>2</sup> 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

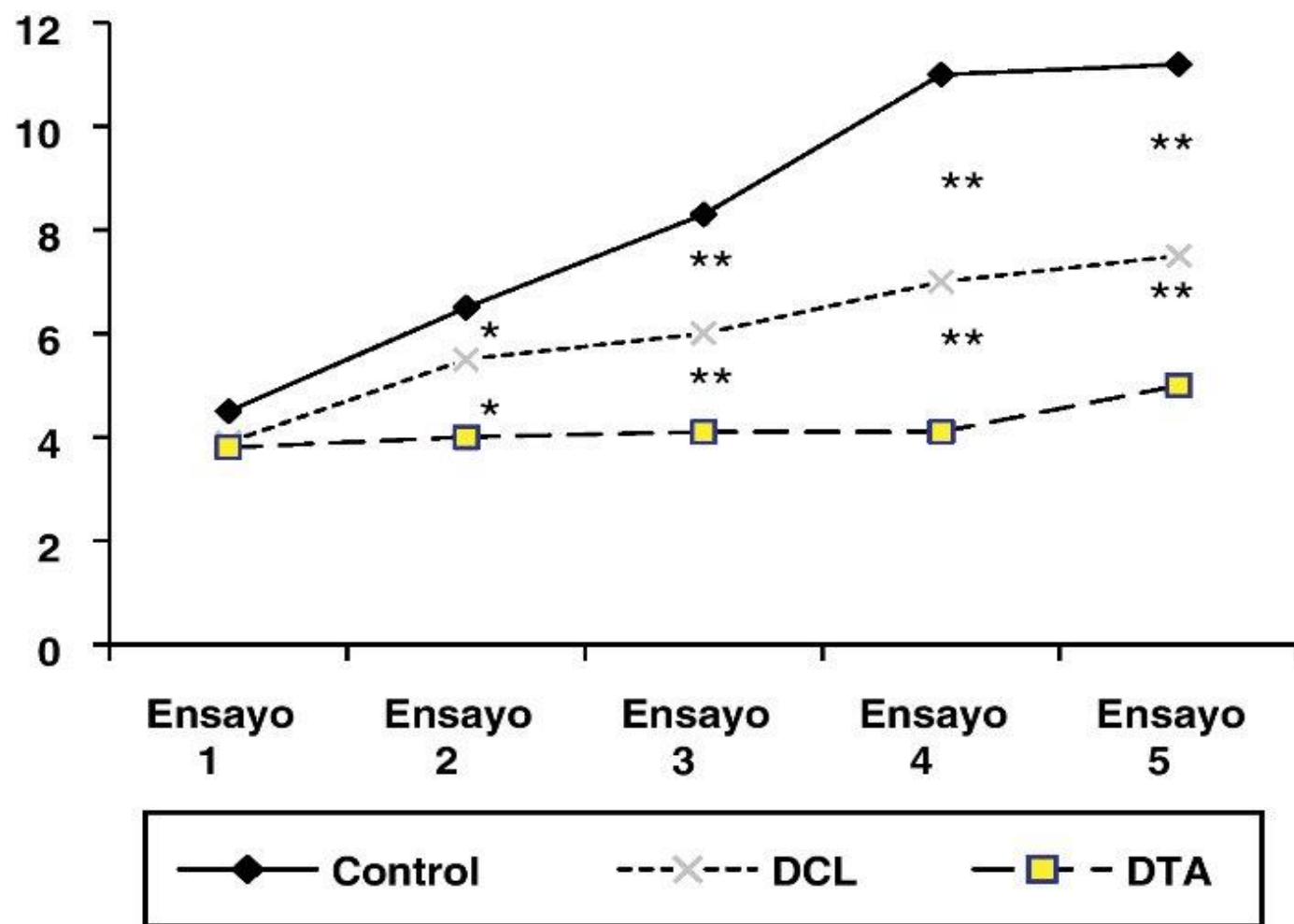
## ❖ PRINCIPALES TRASTORNOS COGNITIVOS

### ✧ 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 primacia
  - 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 quieres debe ser insoportable..."*

*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 y marcha
- Rigidez excesiva

✓ 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

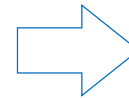
- **A diferencia de la EA:**

- No comienza con déficits en memoria episódica



## **Deterioro cognitivo:**

- Alteraciones visuoconstructivas
- Funciones ejecutivas



### Examen neuropsicológico

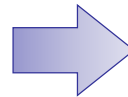
Dificultad para dibujar el pentágono del MME o el test del reloj

## 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)

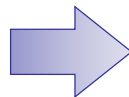
**Dos variantes clínicas** ambas con inicio insidioso y curso progresivo

- Alteraciones del **comportamiento**



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

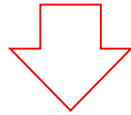
- Alteraciones del **lenguaje**



- 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: Winsconsin, 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
<b>Trastornos de la memoria y problemas cognitivos</b>	Presentes con fluctuaciones	Sin fluctuaciones	Sin fluctuaciones
<b>Depresión</b>	Frecuente	Menos frecuente	Menos frecuente
<b>Alucinaciones</b>	En las fases iniciales Más frecuentes, vívidas y detalladas	En las fases avanzadas Menos frecuentes	En las fases avanzadas Menos frecuentes
<b>Temblores</b>	Menos pronunciados Menor respuesta a los fármacos (levodopa) Menor pérdida de la sustancia negra		Más pronunciados Mejor respuesta a los fármacos (levodopa) Pérdida grave de neuronas en la sustancia negra
<b>Desmayos ocasionales</b>	Presentes	Ausentes	Presentes
<b>Fármacos neurolépticos y antipsicóticos típicos (para los síntomas psiquiátricos)</b>	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
<b>Cerebro (autopsia)</b>	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
<b>Neurotransmisores (en fases iniciales)</b>	Pérdida de acetilcolina y dopamina	Pérdida de acetilcolina	Pérdida de dopamina
<b>Esperanza de vida</b>	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

\*Red

### 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

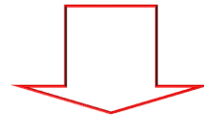
- Provocadas por golpes. En el caso de los boxeadores se da un tipo específico de encefalopatía → **demencia pugilística**

### 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**