

DETERIORO Y DEMENCIA

Orientación para médicos no especialistas.

DEMENTIA and IMPAIRMENT

Directions for no specialist physicians.

Archibaldo Donoso Sepúlveda *

Resumen

La enfermedad de Alzheimer (EA), que se expresa como una pérdida progresiva de las funciones cognitivas comenzando por la memoria, es la más importante de las afecciones degenerativas del SNC y una de las principales causas de invalidez en los adultos.

El deterioro cognitivo leve (DCL) es una entidad que se define porque existe una pérdida discreta de la memoria y a veces otras capacidades, pero sin que exista una limitación en las actividades habituales de la persona, o sea sin que exista una demencia. Sin embargo, es muy posible que pocos años después se haga evidente una EA.

En esta revisión se comentan algunos conceptos básicos sobre las demencias; su clasificación etiológica, sus manifestaciones clínicas, y su manejo. Se hace especial hincapié en el apoyo psicosocial que requieren los pacientes y sus familias.

Palabras clave: Enfermedad de Alzheimer, Demencia, Deterioro Cognitivo.

Summary

Alzheimer's disease (AD), that develops with progressive loss of cognitive functions, beginning by memory, is the most important Central Nervous System (CNS) degenerative affection and one of the main causes of invalidity in adults.

The mild cognitive impairment (MCI) is defined as a discreet loss of memory and sometimes others abilities. In this case, the affected is not limited in their quotidian activities, meaning that dementia does not exist. However, it is very possible that in the following years the AD becomes evident.

In the present review, some basics concepts about dementia are revised; etiologic classification, clinical manifestation and treatment, emphasizing the support that the patients and their families need.

Key words: Alzheimer's disease, Dementia, Cognitive Impairment.

* *Departamento Neurología Neurocirugía. Hospital Clínico Universidad De Chile, Corporación Alzheimer Chile.*

INTRODUCCIÓN.

En junio de 1991 concurrió a nuestra consulta un abogado jubilado de 77 años, preocupado por sus fallas de memoria. Era soltero y vivía con un hermano casado y su familia. Tenía buen estado general, era independiente en todas sus actividades y estaba aprendiendo guitarra. La evaluación mostró un deterioro cognitivo leve y se le indicó l-deprenyl (selegilina). Al cabo de algunos meses se observó una discreta mejoría de la memoria¹. Cuatro años después, a los 80 años de edad, fue evidente que tenía una enfermedad de Alzheimer; se le indicó tacrina. Posteriormente apareció un delirio paranoide, se alejó de su hermano, y al parecer fue explotado por otro pariente. Continuó agravándose sin control médico, hasta que falleció por un accidente casero (síncope y asfixia por inmersión en la tina de baño) a comienzo de 1997. En el Instituto Médico Legal se comprobó una diseminación tuberculosa que no había sido diagnosticada ni tratada.

Cito este caso porque es ilustrativo de la relación entre el deterioro cognitivo leve (DCL) y la demencia de la enfermedad de Alzheimer (EA). Cuando formule el diagnóstico de DCL digo al paciente "no se preocupe, hay fallas de la memoria pero no es una demencia por EA". Sin embargo, sé que puede ser la etapa predemencia de una EA inicial. E incluso se nos replantea el temor de que la EA sea parte inevitable de nuestro ciclo vital.²

¹ No necesariamente debida al medicamento; pudo ser por disminución de la ansiedad.

² Un artículo reciente de DA Bennett reitera que existe un continuo cognitivo y patológico entre la normalidad, el DCL y la demencia. Al mismo tiempo señala, como otros, que un tercio de los mayores de 80 años pueden ser cognitivamente normales. Algunos de estos tenían patología de EA, que no se expresaba ¿tenían una mayor reserva neural?

En esta revisión nos referiremos sucesivamente a algunos conceptos básicos, a las manifestaciones clínicas generales (incluyendo la repercusión familia), a la clasificación de las demencias, a la clínica de algunas de ellas, y a su manejo.

DEFINICIONES

Para diagnosticar una demencia, según el DSM IV deben existir:

- Pérdida de 2 o más capacidades cognitivas (una de ellas debe ser la memoria³; la otra puede ser la capacidad ejecutiva, el lenguaje, praxias, u otras).
- La cuantía de esta pérdida deber ser suficiente como para interferir con las actividades habituales⁴.
- La causa demostrada o presunta debe ser una afección orgánica cerebral.⁵
- Además debe excluirse un compromiso de conciencia, para lo cual suele agregarse el requisito de que ese estado mental se mantenga durante 6 meses o más⁶.

Para diagnosticar un DCL debe existir una pérdida significativa de la memoria,

³ Se destaca la pérdida de memoria porque se usa la EA como paradigma de demencia; si la causa más frecuente fueran las demencias frontotemporales, se destacaría la capacidad ejecutiva.

⁴ Este criterio es relativo, porque para un jubilado las exigencias son menores que cuando se encontraba en plena actividad laboral.

⁵ Este criterio es criticable, ya que actualmente se acepta que las psicosis llamadas endógenas también tienen un sustrato orgánico, biológico.

⁶ Este requisito es importante en patologías cerebrales agudas (un accidente cerebrovascular, un TEC, una encefalitis), en las cuales existe compromiso cognitivo que puede recuperarse totalmente.

con respeto relativo de otras funciones cerebrales, pero sin que la persona se vea limitada en sus actividades habituales. La disminución de memoria debe ser medida y contrastada con el rendimiento de coetáneos normales o con los rendimientos previos del mismo enfermo. Generalmente no se cuenta con datos psicométricos del paciente que consulta, pero pueden usarse los criterios del CDR, interrogando sus familiares sobre la pérdida de capacidades.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS GENERALES.

En el **deterioro cognitivo leve** la queja fundamental es la falla de la memoria episódica reciente, los olvidos. Se ha dicho que la opinión de los informantes tiene gran valor pronóstico: si el paciente se queja de mala memoria, podría tratarse de olvidos por DCL, pero es más probable que se deban a depresión o ansiedad; si es el familiar quien señala que el paciente tiene mala memoria, es más probable un DCL orgánico. De todos modos, ante la duda la recomendación es medir el defecto con pruebas de aprendizaje verbal.

Además de los olvidos, en el DCL no son raros los síntomas de ansiedad o depresión: el paciente se torna irritable, se preocupa en exceso de problemas banales, le cuesta conciliar el sueño. En esas condiciones resulta difícil saber si se angustia porque le falla la memoria o si ésta falla debido a la angustia. En estos casos, además de medir el defecto de memoria con pruebas de aprendizaje, debemos tratar los trastornos emocionales en forma sintomática y suspender un juicio definitivo sobre la patología.

Se ha planteado que en demencias vasculares, frontotemporales o asociadas a parkinsonismo debiera existir una etapa

de DCL subcortical, con mayor déficit de la función ejecutiva.⁷

En la **demencia** las manifestaciones clásicas son las fallas de la memoria, de la capacidad ejecutiva y los trastornos emocionales; además es frecuente la anosognosia (falta de noción de enfermedad). Cuando el paciente no encuentra lo que quiere pregunta ¿Quién me lo tomó? ¿Dónde me lo dejaron? Puede cometer errores de juicio (nosotros evaluamos su capacidad de resolver problemas, su capacidad ejecutiva); y sus afectos fluctúan entre la apatía y la labilidad emocional. Muchas veces son apáticos frente a los problemas de la familia, pero se angustian o irritan en exceso frente a detalles que los afectan directamente (egocentrismo).

También es frecuente que existan ideas delirantes (celotipia, delirios de robo, paramnesia reduplicativa⁸, etc.), depresiones y episodios confusionales. Es importante detectar las ideas delirantes y las depresiones porque su tratamiento farmacológico es eficaz. La detección de episodios confusionales obliga a precisar su causa (estado infeccioso, sobredosis de fármacos, accidentes vasculares cerebrales, y otros) para proceder al tratamiento preciso.

Las alteraciones del sueño son frecuentes y a veces difíciles de tratar. Hay medidas generales que debemos señalar siempre, ya que si el paciente está inactivo y dormita de día, probablemente dormirá mal; si se le acuesta y duerme temprano, despertará de madrugada. A veces el sueño se posterga o se interrumpe por un

⁷ En autopsias de pacientes con DCL se ha encontrado EA, lesiones vasculares y demencia por cuerpos de Lewy.

⁸ Estando en su domicilio, y siendo capaces de reconocer sus pertenencias, creen que están en otro sitio, piden volver a su casa.

dolor reumático, por apremio miccional,⁹ por frío o por angustia. Si duerme sólo 6 horas, es preferible que duerma de las 00 a 06 AM y no de 21 a 03.

Si es posible, debemos descartar patologías médicas que pueden repercutir sobre la función cerebral (falla renal, hipotiroidismo, insuficiencia hepática, consumo de alcohol o exceso de tranquilizantes, entre otras); y descartar con una tomografía computada cerebral lesiones cerebrales vasculares o de otra naturaleza.¹⁰

Nos interesa destacar entre las manifestaciones clínicas de las demencias la **repercusión familiar**. En efecto, al enfrentarse a un paciente con demencia el médico debe preocuparse no sólo de lo que sucede al individuo sino de lo que acontece en su entorno familiar. Este enfoque nos exige mayor dedicación al caso, pero nos abre posibilidades de intervención. En efecto, a veces no podemos hacer mucho por mejorar la condición del paciente aislado, pero sí podemos ayudar a su familia y lograr un alivio de la situación global.

La reacción más frecuente de las familias, al comienzo de una demencia progresiva, es la negación: Cuesta aceptar que los errores y olvidos exceden por mucho a lo normal, que la persona que siempre fue respetada ha perdido el juicio y debe ser tratada como un niño. Esta negación suele asociarse a irritación y conflictos con el paciente que yerra; también existen conflictos entre los familiares que interpretan en forma disímil esos errores e también desacuerdos con las opiniones de los médicos consultados.

⁹ Si debe orinar de noche, es preferible usar despertador y hacerlo orinar antes que moje las sábanas; o usar pañales.

¹⁰ La resonancia nuclear magnética de cerebro tiene mejor rendimiento para lesiones pequeñas, pero exige un paciente más colaborador y su costo es más elevado.

Cuando se va haciendo claro que existe una demencia, si el paciente es una persona querida, existen pena y angustia, rabia con el destino o con la impotencia de la medicina. Cuando el paciente no se ha ganado el afecto de su familia, lo que predomina es la preocupación ¿qué hacer con este problema? También pueden plantearse conflictos en relación con el usufructo de los bienes del enfermo y de su incapacidad para disponer de ellos y de sí mismo.

Cuando la demencia avanza y el paciente requiere un cuidado permanente, se hacen evidente el agotamiento de los cuidadores familiares,¹¹ el costo de las cuidadoras profesionales, la culpa ante una posible internación¹². En el período terminal no se sabe qué desear, si cuidar y mantener al paciente por el mayor tiempo posible, o desear su muerte que termina con la larga postración.

CLASIFICACIÓN DE LAS DEMENCIAS.

Todas las enfermedades que afectan a un cerebro normal pueden llevar a la demencia. Si son agudas, causan un delirium, potencialmente reversible; pero si causan una pérdida definitiva de neuronas (o sus conexiones), más allá de la capacidad de compensación cerebral, pueden expresarse como un DCL o una demencia. Cuando son lesiones agudas que afectan precozmente un cerebro en desarrollo, que todavía no alcanza la plenitud de su capacidad cognitiva, pueden expresarse como un retraso mental; pero en la infancia también

¹¹ Es necesario "cuidar a la cuidadora". Generalmente es una mujer, la esposa o una hija, que sacrifican su vida personal para cuidar al paciente día y noche. Y no es raro que los familiares, que acuden un rato el fin de semana, le den consejos.

¹² La internación puede ser una necesidad, si se piensa en el bienestar de todo el grupo familiar. En estos casos la limitación suele ser económica.

existen demencias, a las cuales no nos referiremos.

Presentamos a continuación una clasificación etiológica¹³.

1. Demencias degenerativas:

1.1. Con compromiso motor tardío: enfermedad de Alzheimer, demencia frontotemporal.

1.2. Con compromiso motor precoz: enfermedad de Parkinson, corea de Huntington, parálisis supranuclear progresiva, ataxias espinocerebelosas.

2. Demencias vasculares:

2.1. Demencia por accidente cerebrovascular único, extenso o estratégico.

2.2. Demencia multi-infarto (Binswanger, CADASIL).

2.3. Otras (vasculitis, trombosis venosas, etc):

3. Demencias traumáticas:

3.1. Demencia postraumática (por contusión y/o daño axonal).

3.2. Hematoma subdural crónico.

4. Demencias infecciosas:

4.1. Enfermedad de Jacob Creutzfeldt.

4.2. Demencias post-encefalitis o post-meningitis.

4.3. Neurosífilis.

4.4. Complejo SIDA demencia.

4.5. Parasitosis cerebrales (cisticercosis y otras).

5. Hidrocefalia normotensiva.

6. Enfermedades de la sustancia blanca.

6.1. Esclerosis múltiple.

6.2. Leucodistrofias.

6.3. Desmielinización postanóxica.

¹³ Pero debemos señalar que las etiologías pueden coexistir: EA con lesiones vasculares, una demencia por cuerpos de Lewy con secuelas de un TEC, etc.

7. Demencias tóxicas.

7.1. Asociada a etilismo.

7.2. Asociada al uso de fármacos ilícitos (cocaína, neopren).

8. Demencias por fallas metabólicas o carenciales.

8.1. Encefalopatía de Gayet-Wernicke.

8.2. Encefalopatía portal, urémica, hipóxica.

8.3. Demencia por carencia de vitamina B12.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE ALGUNAS DEMENCIAS.

En este párrafo nos referiremos a las características clínicas de las demencias que nos parecen más importantes. Comenzaremos por hacer breves comentarios sobre demencias poco frecuentes pero de interés. Después nos centraremos en las más importantes, las demencias vasculares y degenerativas.

1- Encefalopatía de Gayet-Wernicke.

La historia clásica se refiere a un paciente con alcoholismo crónico y desnutrición, con escasas reservas de tiamina, que llega a un servicio de urgencia por una neumonía o un accidente. Ahí se le instala suero glucosado, lo que unido al stress de la afección aguda desencadenan la carencia aguda de tiamina y la encefalopatía, con compromiso de conciencia, con o sin signos de polineuropatía y trastornos de la utilidad ocular. Este paciente tiene un alto riesgo de quedar con secuelas cognitivas, especialmente un síndrome de Korsakoff.¹⁴ Pero también puede existir

¹⁴ En este síndrome la amnesia se asocia a anosognosia (no tiene noción de su defecto), confabulaciones (al interrogarlo sobre qué hizo ayer, rellena con recuerdos de etapas anteriores de su vida), y falsos reconocimientos (puede creer que el paciente de la cama del lado es un familiar). Actualmente se ve raras veces, porque en los servicios de urgencia, en caso de duda, se coloca tiamina im.

la encefalopatía en sujetos no alcohólicos con mala alimentación (cáncer, falla multisistémica, otras demencias). La prevención con tiamina es mucho más eficaz que el tratamiento.

2- Demencia por carencia de vitamina B12. Es excepcional, sólo la hemos visto una vez, como demencia subaguda, acompañada de anemia megaloblástica y con nivel plasmático 0,0.¹⁵

3- Demencia Postanóxica. En casos de paro cardiorrespiratorio con encefalopatía hipóxica hemos visto todo tipo de secuelas: ceguera cortical, amnesia pura, demencia, síndromes extrapiramidales, estado vegetativo. El diagnóstico es evidente, y su curso tiende a la regresión. Un caso especial es la desmielinización postanóxica, cuando la persona se ha recuperado del paro sin secuelas evidentes, pero días o semanas después aparece un deterioro cerebral progresivo e invalidante.

3- Demencia Mixedematosa. En pacientes con demencias crónicas hemos pedido niveles de hormonas tiroideas innumerables veces¹⁶. Una sólo vez ví una paciente con deterioro cognitivo que además tenía los signos clásicos del hipotiroidismo, que mejoró con la terapia específica.

4- Demencia por Esclerosis Múltiple: no es excepcional en etapas avanzadas de la enfermedad, en pacientes que ya tienen muchas limitaciones motoras y sensoriales.

5- Demencias Postencefalitis. Una encefalitis aguda puede dejar varios tipos de secuelas: epilepsia, afasia, deterioro

cognitivo en que predominan el síndrome de Korsakoff y la falla ejecutiva.

6- Demencias por Neurosífilis. Son poco frecuentes, pero la eficacia de su terapia cuando es oportuna nos obliga a recordar su existencia. En una ocasión el diagnóstico se sospechó por las anomalías pupilares, pero generalmente depende del estudio citoquímico y serológico del LCR. La neurosífilis debe sospecharse en demencias subagudas y en sujetos con SIDA.

7- Enfermedad de Creutzfeldt Jakob. En nuestro medio no es infrecuente, y debe sospecharse cuando un adulto presenta una demencia o estado confusional progresivo en el curso de pocas semanas o meses y la TAC no muestra lesiones. Es frecuente que existan mioclonías, a veces convulsiones, alteraciones del tono y signos de daño frontal. En Chile tiene una incidencia mayor que en otros países y suele ser familiar, por mutaciones que predisponen a la enfermedad.

8- Complejo SIDA Demencia. El virus de la inmunodeficiencia adquirida tiene un especial tropismo por la glia, lo que puede llevar a una demencia de tipo frontal o subcortical, con alteraciones en la programación de la conducta. El tratamiento antirretroviral ha postergado su aparición, que antes era casi de regla a los pocos años de la infección.

9- Demencia Postraumática. Estas demencias casi siempre afectan a hombres jóvenes e impulsivos, que practican deportes o se exponen a situaciones de riesgo. Como sucede en todas las demencias de personas jóvenes, implican un brusco quiebre biográfico, en una vida que se veía llena de expectativas promisorias, y su aceptación por la familia es doblemente difícil. A veces son severas y significan una invalidez total, definitiva; otras veces son discretas, y

¹⁵ En cambio, en pacientes con demencias de tipo Alzheimer hemos detectados varias veces niveles bajos de vitamina que no parecían tener ninguna importancia. Les administramos vitamina B12 parenteral por meses, sin ningún cambio clínico ni hematológico.

¹⁶ Ello ha sido útil para los laboratorios.

significan una existencia condenada a la mediocridad.¹⁷ Por otra parte, en este tipo de demencias la rehabilitación cognitiva puede mostrar sus mayores logros, para lo cual es indispensable al apoyo de la familia. Un caso especial de demencia postraumática son las demencias de los boxeadores. Son poco frecuentes en la práctica neurológica, pero representan que el rival ha conseguido su objetivo: causar un daño cerebral.

10- Demencias Vasculares. Son frecuentes, pero muchas veces se disimulan detrás de un defecto focal de mayor pregnancia, como puede ser una hemiplejía o una afasia. La forma más característica es la demencia vascular subcortical (Binswanger) en la cual se han ido sumando poco a pocos múltiples infartos lacunares o episodios de isquemia parcial de estructuras subcorticales. Existe un deterioro cognitivo de tipo frontal o subcortical (con apatía asociada a labilidad emocional, lentificación) junto a parkinsonismo (marcha a pequeños pasos, torpeza motora, disartria y disfagia).

11- Hidrocefalia Normotensiva. Es la demencia que todos los neurólogos y neurocirujanos buscan: podría solucionarse con una derivación ventricular. Las manifestaciones clásicas son la llamada tríada de Hakim: demencia que se instala en pocos meses, con pérdida del control de esfínteres y con alteraciones severas de la marcha. Las imágenes cerebrales muestran dilatación ventricular, signos de reabsorción transependimaria del LCR y ausencia de atrofias cortical. Desgraciadamente es poco frecuente y en muchos de los casos intervenidos la respuesta no es la esperada.

¹⁷ Recordamos un neurocirujano que se suicidó porque no se le permitió volver a operar.

DEMENCIAS DEGENERATIVAS.

Aquí nos referiremos a varios tipos de demencias, y especialmente a la más importante: la enfermedad de Alzheimer.

1. Demencias asociadas a la enfermedad de Parkinson. En este punto se presentan dos posibilidades, la demencia después de años de sufrir de la enfermedad de Parkinson, y la demencia por cuerpos de Lewy difusos, en que el compromiso motor y el deterioro cognitivo se presentan simultáneamente (o dentro del mismo año). En el primer caso se trata de un paciente con enfermedad de Parkinson tradicional, con temblor, rigidez y akinesia que han respondido durante años al tratamiento; pero 8, 10 o 12 años después presenta un deterioro cognitivo de tipo frontal, muchas veces precedido por alucinaciones. En la demencia por cuerpos de Lewy el compromiso motor responde menos a los dopaminérgicos y se asocia a un deterioro cognitivo con alucinaciones y delirio lúcido, con fluctuaciones; los neurolépticos pueden agravar el compromiso motor.

2. Demencias Frontotemporales. Son un conjunto de demencias degenerativas que se caracterizan desde el punto de vista patológico porque existen pérdida de neuronas, gliosis y espongiosis; la enfermedad de Pick y la Gliosis subcortical progresiva se consideran variantes histológicas. Además existen variantes topográficas: cuando la atrofia es predominantemente prefrontal y de los polos temporales, predominan los trastornos de la conducta, entre la apatía y la impulsividad sin control. Cuando compromete las áreas del lenguaje del hemisferio izquierdo, pueden presentarse como afasia progresiva o como demencia semántica.

3. Enfermedad de Alzheimer (EA). La EA es una enfermedad de compleja patogenia¹⁸, a veces hereditaria¹⁹, cuya incidencia aumenta con la edad, que es el principal factor de riesgo.²⁰ En efecto, en sujetos de 60 años tiene una incidencia de 1 o 2%; pero en los de 85 años o más afecta a una de cada dos o de cada tres personas. Comienza en forma insidiosa, generalmente con fallas de la memoria reciente y pasando por una etapa de DCL, con un defecto significativo de la memoria pero sin demencia. En esta etapa es difícil hacer el diagnóstico diferencial con lo que podría estimarse un envejecimiento normal y con trastornos emocionales que también perturban la memoria. La duración de la enfermedad varía entre 4 o 5 hasta más de 15 años; en nuestra experiencia, el promedio de supervivencia es próximo a los 8 años. En su evolución pueden distinguirse 3 etapas:

Etapa hipocámpica, en que existen defectos de la memoria y también del juicio o capacidad ejecutiva²¹. Esta etapa

¹⁸ Se discute la importancia relativa de factores tales como la formación del amiloide, la degeneración neurofibrilar, los fenómenos inflamatorios y los radicales libres, alteraciones en la glia, mecanismos inmunológicos, y otros.

¹⁹ Las formas hereditarias serían menos del 1% de los casos; pero es una enfermedad de alta incidencia en los adultos mayores, de tal modo que en más del 10% de los casos existe el antecedente de un cuadro similar en algún familiar.

²⁰ Los factores de riesgo vascular (hipertensión arterial dislipidemias, síncope) también son importantes. Muchos de los pacientes diagnosticados como EA tienen demencias mixtas, con un componente vascular que puede expresarse clínicamente como AVE isquémico, o radiológicamente como microangiopatía. A veces es difícil decidir qué afección predomina, si la EA o una demencia vascular.

²¹ Podría decirse que la primera etapa es el DCL, o incluso que existen etapas preclínicas en sujetos normales cuya autopsia demuestra la patología propia de la EA. Todavía se pide que exista una demencia

se caracteriza además por la existencia de conflictos: entre el paciente y quienes, ignorando el diagnóstico, le reprochan sus errores; entre los familiares, ya que algunos tienen conciencia de la EA y otros la niegan; y si se consultan diferentes médicos estos pueden diferir en el diagnóstico. Con cierta frecuencia el inicio de la EA se asocia o se confunde con una depresión; con menor frecuencia, con una psicosis con delirios lúcidos.

Etapa parieto-témporo-occipital (pero también prefrontal), con una demencia evidente (con gran defecto del juicio). Se caracteriza porque se han agregado trastornos del lenguaje, apraxias y otros defectos neuropsicológicos.²²

En esta etapa son más frecuentes los cuadros psicóticos, trastornos emocionales, agitación. Es frecuente que se desorganice el ciclo sueño-vigilia, lo que obliga a vigilar la paciente las 24 horas del día. Es una etapa de gran exigencia física y emocional para la familia, lo que unido a los trastornos conductuales puede llevar al rechazo e internación del paciente. Al progresar la invalidez, se agregan alteraciones de la marcha y pérdida del control de esfínteres.

Etapa de daño global, cuando el paciente ya es incapaz de caminar sin ayuda e inexorablemente llega a la postración en cama, con hipertensión flexora de las cuatro extremidades, prehensión forzada y reflejo de succión,

para diagnosticar una EA, pero esto podría cambiar en el futuro.

²² Los primeros defectos del lenguaje son alteraciones del discurso, seguidos de dificultades para encontrar sustantivos (que se confunden con la amnesia), luego aparecen palabras erróneas (parafasias) y finalmente laconismo extremo. Las apraxias iniciales son las apraxias constructivas (se detectan en el dibujo) e ideatoria (se detectan al solicitar pantomimas complejas). También hay defectos en la orientación, cálculo, lectoescritura.

con disfagia y pérdida total o casi total del lenguaje. En esta etapa el paciente puede pasar meses o años, hasta que una complicación termina con su vida.²³

MANEJO DE LAS DEMENCIAS.

El manejo de las demencias requiere de cinco aspectos:

- a. **Diagnóstico.**
- b. **Tratamiento etiológico y sintomático.**
- c. **Actividad y vigilancia (cuidados) del paciente.**
- d. **Cuidados del paciente postrado.**
- e. **Orientación y apoyo a la familia.**

El **diagnóstico** implica responder a 3 preguntas ¿Cuándo sospechar una demencia? ¿Cómo confirmar su existencia? ¿Cómo orientarnos hacia la etiología? Se sospecha una demencia cuando el paciente cambia y comienza a cometer errores de juicio en sus actividades, cuando tiene fallas de memoria, cuando presenta conductas inadecuadas. Ahora bien, todos podemos cometer errores, olvidar algo, tener una actitud que no corresponde; pero se supone que sólo ocasionalmente y no en forma reiterada. Con respecto a la memoria es importante el juicio de un informante confiable, ya que cuando alguien se queja de mala memoria es muy probable que esté cursando un trastorno emocional. Para confirmar una demencia es indispensable recurrir a una evaluación neuropsicológica, que puede ser muy simple, por ejemplo con el Minimental test de Folstein²⁴, o extensa, con la ayuda

de un profesional entrenado, para lo cual diferentes centros emplean diferentes baterías que evalúan memoria, capacidad ejecutiva, praxias, lenguaje, y otras funciones. Para llegar al diagnóstico etiológico es necesario conocer la historia del paciente, realizar una evaluación médica general, una evaluación neurológica relativamente simple y contar con TAC, a veces EEG, LCR y otros exámenes más sofisticados. Podemos sugerir un **algoritmo de diagnóstico**:

- Curso regresivo después de un evento agudo, con o sin signos de déficit focal: demencias postencefalíticas, post traumáticas, post anóxicas, vasculares, etc. La anamnesis permite el diagnóstico; en caso de dudas se puede pedir TAC.

- Curso progresivo en semanas o meses con marcadas fluctuaciones por episodios de confusión, sin signos focales²⁵, con TAC normal, sugiere una encefalopatía metabólica o tóxica; también podría ser una meningitis subaguda. La evaluación médica general da el diagnóstico; a veces es necesario el estudio de LCR, estudios inmunológicos, a veces RNM y otros más sofisticados.

- Curso progresivo con escasas fluctuaciones, de semanas o meses de evolución, con o sin signos focales evidentes: puede ser un tumor cerebral, un hematoma subdural, una parasitosis, una hidrocefalia. También puede ser una demencia vascular subcortical. En estos casos la TAC o RNM confirmarán el diagnóstico. También puede sospecharse una enfermedad de Creutzfeldt Jakob, un complejo SIDA demencia.

- Curso progresivo sin fluctuaciones, de varios meses o más de un año de evolución, con compromiso motor

demencia pero con baja escolaridad o CI limítrofe con un puntaje menor.

²⁵ A veces hay signos de déficit focal que regresan al corregir el trastorno metabólico.

²³ En este momento se discute el sentido de tratar o no esas complicaciones con riesgo vital.

²⁴ Se presenta como anexo la versión que usamos en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile. El punto de corte podrían ser los 24/30 puntos, pero hay dementes con más puntos y sujetos sin

precoz: puede ser una enfermedad de Parkinson o una demencia por cuerpos de Lewy, una degeneración corticobasal, una parálisis supranuclear progresiva, u otras.

- Curso progresivo sin fluctuaciones, de varios meses o más de un año de evolución, sin compromiso motor precoz: puede ser una enfermedad de Alzheimer, en que generalmente destaca el compromiso de la memoria, o una demencia frontotemporal, en que generalmente destaca un trastorno conductual.

Tratamiento etiológico y sintomático.

SI existe una terapia específica médica o quirúrgica, el paciente recibirá el tratamiento que corresponda. Los principales desafíos terapéuticos son los que plantean las enfermedades neurodegenerativas. Podemos adelantar que para la demencia frontotemporal, la degeneración corticobasal, la parálisis supranuclear progresiva y otras afecciones similares, no existen terapias farmacológicas aceptadas. Sí existen para la EA, son los anticolinesterásicos y antigitamatergicos.²⁶ Además es importante el tratamiento farmacológico de las alteraciones emocionales o conductuales.

Anticolinesterásicos. La hipótesis colinérgica supone que en la EA una precoz atrofia de neuronas colinérgicas del núcleo basalis de Meynert lleva a un déficit por denervación en la estimulación de neuronas piramidales de la corteza cerebral. El déficit de acetilcolina sería compensado por lo menos parcialmente usando inhibidores de la acetilcolinesterasa. Entre ellos los primeros en estudiarse fueron la fisostigmina y la tacrina, pero sus efectos colaterales hicieron que fueran abandonados y reemplazados por rivastigmina y donepezilo, que son los

²⁶ También son útiles en demencias vasculares.

que se usan actualmente. Se ha comprobado que son eficaces, pero se trata de una eficacia parcial. La mayoría de los trabajos señala que a los 6 meses de tratamiento existe entre los sujetos tratados y no tratados una diferencia de 2 a 4 puntos en la escala ADAS-Cog (de 70 puntos). Además su eficacia no parece mantenerse más allá de 1 o 2 años. Las dosis útiles de donepezilo fluctúan entre 5 a 10 mg diarios en una dosis; entre 6 a 12 mg diarios (en dos dosis) de rivastigmina.

Antigitamatergicos. La memantina, usada en Europa desde hace más de 15 años, es un modulador de los canales de calcio de tipo NMDA, que se abren y permiten la entrada de calcio al ser estimulados por el ión glutamato. El funcionamiento de estos canales es indispensable en el aprendizaje, pero en la EA la excesiva entrada de calcio a la neurona puede contribuir a la muerte celular. Su eficacia también está comprobada, pero no parece mayor que la de los anticolinesterásicos. Se ha dicho que es útil en etapas más avanzadas de demencia.²⁷

Tratamiento de los trastornos conductuales.

En este rubro podemos mencionar fármacos antidepresivos, tranquilizantes, hipnóticos. Debemos mencionar 2 o 3 puntos: si hay elementos psicóticos debemos usar neurolepticos más que benzodiazepinas (con riesgo de que aparezcan signos extrapiramidales); los hipnóticos (y a veces los tranquilizantes) pueden inducir efectos paradójales. Se han usado antiepilépticos en el tratamiento de la agitación o agresividad. La recomendación general es usar dosis bajas para subirlas paulatinamente, y estar alerta a la aparición de efectos colaterales. Por eso,

²⁷ Una ventaja adicional es que, teniendo un mecanismo de acción distinto al de los anticolinesterásicos, pueden asociarse para obtener un mayor efecto.

en pacientes muy agitados, el control debe ser diario o casi diario.²⁸

Actividad y vigilancia del paciente.

Todos los pacientes (incluso los postrados) requieren o pueden tener algún tipo de actividad, lo que beneficioso para su estado emocional, su interacción con el medio, su estado general, el sueño y el trofismo de sus neuronas. Entre estas pueden mencionarse labores domésticas simples, gimnasia, juegos al aire libre o de salón, baile, conversación, artesanías, y muchas otras. Sin embargo todas ellas deben ser supervisadas, ya que su dificultad debe adaptarse a la capacidad del paciente, ya que la apatía los hace desistir de sus tareas y porque pueden producirse accidentes por descuido. Con respecto a la actividad social, es preferible que sean con sólo un interlocutor y no en un grupo de familiares normales, ya que ellos interactúan entre sí y el paciente no logra seguir la conversación.

Cuidados del paciente postrado. En la etapa final el paciente es absolutamente dependiente y requiere un cuidado total, ojalá en catre clínico. Esto incluye el aseo y cuidado de la piel y mucosas, la prevención de escaras (ojalá con un buen colchón antiescaras), prevención de contracturas²⁹, alimentación. Con respecto a esta última, debe ser fraccionada y semisólida; las gelatinas pueden reemplazar el agua (por la disfagia ilógica). En algunos casos debe

recurrirse a una gastrostomía o una sonda nasoyeyunal.

La orientación familiar es tal vez el aspecto más importante del manejo, una vez establecido el diagnóstico. En efecto, la familia debe tener clara información sobre la naturaleza de la enfermedad y las posibilidades de tratamiento, sus efectos colaterales y su eficacia. Esto vale para todas las demencias, ya sean por un tumor cerebral, postraumáticas o una enfermedad degenerativa.³⁰ Para orientarlas es necesario destinar a ello consultas adicionales y darles referencias, sugerirles consultar en la Corporación Alzheimer Chile, en textos o en internet.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN A ESPECIALISTA EN NEUROLOGÍA.

Idealmente todos los pacientes con demencia debieran ser evaluados por un especialista en neurología, aunque después siga en control con su médico de cabecera o en atención primaria. Sin embargo, no siempre es posible y muchas veces es necesario establecer prioridades de derivación. Son las siguientes:

- **Edad: 65 años o menos.**
- **Curso menor de un año.**
- **Signos neurológicos tales como trastornos del movimiento, defectos focales, sospecha de hipertensión intracraneana.**
- **Trastornos conductuales importantes.**
- **Solicitud expresa de la familia.**

²⁸ Cuando un paciente está agitado o agresivo, siempre debemos considerar que su conducta depende no sólo de su enfermedad sino que de su interacción con el medio, principalmente la actitud de los cuidadores. Por eso hemos repetido que cuando un paciente se agita, lo prudente es comenzar dando tranquilizantes a los cuidadores.

²⁹ A veces ayuda un relajante muscular como ciclobenzaprina, o un agonista dopaminérgico.

³⁰ En la EA señalo a las familias que la eficacia de los fármacos antidemencia es limitada, y que lo más importante es que el paciente esté tranquilo, activo y protegido. Les digo "si les sobra plata, podemos usar esos fármacos". Hay familias que insisten o necesitan para su tranquilidad un tratamiento farmacológico; en esos casos, podría estar justificado el uso de un placebo de bajo costo, diciéndoles "es muy probable que no sirva de nada, pero... probemos".

Por otra parte, en un paciente con diagnóstico etiológico ya establecido, si existen muchos trastornos conductuales podría justificarse la derivación a un especialista en psiquiatría; y si existe compromiso del estado general, a un geriatra, internista o médico general.

REFERENCIAS SELECCIONADAS.

1. **Donoso A:** La enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Ed. Universitaria, Santiago, 3^a ed. 2001. Es un pequeño manual para orientación y apoyo a las familias.
2. **Neurological Clinics N Am 2000; vol 18.** Está dedicado a las demencias; incluye capítulos sobre alteraciones conductuales, tratamiento farmacológico, deterioro cognitivo leve, problemas familiares, y otros.
3. www.alzforum.org/home.asp. En esta página hay secciones con información actualizada para familiares, médicos e investigadores del área. Es una de las mejores referencias actuales.
4. www.corporacionalzheimer.cl. En esta página se encuentra información sobre las actividades de la Corporación Alzheimer Chile y a través de ella se puede acceder a apoyo profesional y de voluntarias.