GEROKOMOS
Volumen VI
Número 14
Páginas 52 a 62
Julio 1995

Rincón científico

REVISIONES



# La demencia: Aspectos generales

J. M. Pérez Trullén
M. L. Vázquez Andre
J. A. Tobajas Asensio
E. Tobajas Asensio
B. Torres Martínez

Escuela Universitaria de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza.

**Correspondencia:**
J. A. Tobajas Asensio
Escuela Universitaria de Ciencias de la Salud
Domingo Miral, s/n
50009 Zaragoza

## RESUMEN

El presente trabajo tiene como propósito el contribuir a divulgar de una forma actualizada los conocimientos que existe acerca de la Demencia como un problema de salud que afecta al 5-10% de las personas de más de 65 años y que tiene gran repercusión sobre el núcleo familiar y social.

## PALABRAS CLAVE

Demencia; Cuidados del enfermo con demencia; Deterioro cognoscitivo.

## *SUMMARY*

*The aim of this work is to spread actualized knowledge about dementia, a health problem affecting 5-10% of all individuals over 65 years of age, which has repercussions in the family and the social environment.*

## *KEY WORDS*

*Dementia; Care for dement patients; Cognitive deterioration.*

## INTRODUCCION

El reconocimiento, evaluación y tratamiento de los pacientes con demencia es uno de los problemas más comunes de la asistencia sanitaria actual debido especialmente al incremento en la expectativa de vida (50% en los últimos 100 años) por lo que la población a riesgo se ha incrementado notablemente.

En España el gasto anual por esta enfermedad es de 120.000 millones de pesetas/año que supone 800.000 pts/año/paciente. Los enfermos con demencia ocupan la mitad de las camas de las residencias de ancianos.

Entendemos por demencia al síndrome orgánico adquirido, estático o progresivo, de al menos seis meses de evolución, que produce un deterioro global y severo de las funciones intelectuales previas del sujeto, repercutiendo sobre sus actividades sociales o laborales, en un paciente con estado de conciencia normal.

## EPIDEMIOLOGIA

Existe una gran variabilidad en los resultados epidemiológicos de la demencia, obedeciendo tanto a la existencia de criterios diagnósticos diferentes y de diversa rigurosidad según los grupos de investigación. La demencia afecta al 5-10% de las personas de más de 65 años y aproximadamente al 20% de las mayores de 80 años, pudiendo estimarse aproximadamente que otro 20% presentan síntomas de deterioro psíquico significativo, aunque no es grado de ser considerada una demencia. La prevalencia de las demencias es edad dependiente, duplicándose aproximadamente cada 5.1 años, siendo mayor entre los enfermos que viven en residencias que entre los que viven en sus propios domicilios, debido fundamentalmente al aislamiento social.

Con respecto al sexo, en la enfermedad de Alzheimer (EA) y en la Enfermedad de Pick existe un predominio en mujeres (2/1), mientras que la Demencia Multiinfarto (DMI), es más frecuente en varones. En relación a la raza hay un predominio de la raza caucasiana entre los pacientes afectos de EA frente a la DMI que es más frecuente entre los orientales como Japón y la parte oriental de Rusia, el complejo demencia Parkinson de Guam predomina entre los indios Chamorros.

Las tasas de supervivencia de ancianos con demencia son más bajas que las de personas ancianas sanas o con patología psiquiátrica. La supervivencia a los tres años está entre el 67-70% para los dementes frente al 84% para el grupo control, siendo menor entre los que presentan DMI, debido fundamentalmente a su asociación con otras enfermedades vasculares sistémicamente en la DMI (58%) y en demencia mixta (63%), y las infecciones (38%), siendo estas últimas más frecuentes en EA (49%). Se prevé que las demencias serán la cuarta patología en incidencia y prevalencia, al lado de las enfermedades cardiovasculares, el cáncer y los traumatismos.

**Tabla 1 Clasificación de la demencia**

1. *Etiológica.*
2. *Clínica:*
   — Cortical.
   — Subcortical.
   — Mixta.
3. *Evolutiva.*
   — Estática.
   — Progresivas.
4. *Terapéutica:*
   — Reversible.
   — Irreversible.

## CLASIFICACION

Las demencias se pueden clasificar desde muy diversas perspectivas como son la etiológica (hereditarias, vasculares, infecciosas, tumorales, etc.), la evolutiva (estáticas o progresivas), la morfológica (según la localización), la clínica, según la respuesta al tratamiento, etc. (tabla 1). Haremos referencia a las dos últimas perspectivas. Desde el punto de vista clínico se distinguen tres tipos globales de demencia:

- *Cortical o temporo-parietal.* Se asocia comunmente con la Enfermedad de Alzheime caracterizándose por una severa alteración de la memoria, de la orientación y de los procesos del pensamiento y la presencia en grado variable de afasia, apraxia o agnosia. Emocionalmente existe desinhibición o indiferencia. El estado de conciencia y la función motora están preservadas hasta los estadios finales de la enfermedad. Los déficit cognoscitivos resultan tanto de alteración cortical, especialmente témporo-parietal, como hipocampal. Las enfermedades que presentan este tipo de demencia son la comentada EA y la Enfermedad de Pick, entre otras.
- *Subcortical o frontolímbica.* Se caracteriza por un deterioro leve de la memoria (fallan en la datación de los hechos aunque el reconocimiento de los mismos puede ser correcto) y de los procesos mentales, lenguaje lento y pobremente articulado (disartria), lentitud de pensamiento (alteración de la actividad mental secuencial y de la fluencia conceptual) y de la elaboración de las respuestas verbales y disminución de la atención. Asocia frecuentemente alteraciones de la esfera emocional (apatía, depresión, labilidad emocional), sensitivo-motoral y extrapiramidales. El deterioro intelectual es generalmente menor que en la demencia cortical. Los procesos en los que aparece son la Enfermedad de Binswanger, de Hallervorden-Spatz, de Parkinson, de Huntington, de Wilson, Degeneración Talámica bilateral, la Hidrocefalia Normotensiva, la Degeneración Hepatocerebral, la Degeneración Multisistémica, la Demencia Pugilística, la Gliosis Subcortical Primaria, el Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, etc. Según Mayeux, el término demencia subcortical es erróneo dado que desde el punto de vista anatómico es frecuente en estas enfermedades la asociación de lesiones tanto corticales como subcorticales y por tanto de deterioro intelectual sería una mezcla de ambos tipos de afectación.
- *Mixta.* Las demencias corticales y subcorticales no son nunca puras, sino una combinación de rasgos clínicos y patológicos de la demencia cortical y subcortical. Así, la Demencia Multiinfarto, la Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob, la Enfermedad de los Cuerpos de Lewy Corticales, la Degeneración Corticobasal y la Demencia Mixta propiamente dicha (EA más DMI) pueden tener rasgos tanto corticales como subcorticales aunque con algún predominio.

Según la respuesta al tratamiento podemos hablar de demencias reversibles e irreversibles, que es más efectivo y práctico que el concepto tradicional de tratables y no tratables dada la existencia de demencias que tienen tratamiento pero este puede evitar la evolución pero no revierte el deterioro intelectual, como ocurre en la DMI. Así, la dividimos en:

- *Reversibles* (10-15%). Son aquellas que instaurada la terapia revierte en mayor o menor grado la afectación intelectual. Son las debidas fundamentalmente a drogas (cocaína, LSD, etc.), tóxicos (alcohol, metales pesados, disolventes orgánicos, etc.), fármacos (l-dopa, digital, cimetidina, litio, anticolinérgicos, etc.), endocrinopatías (diabetes mellitus, hiper o hipo tiroidismo, hiper, hipo o pseudohipoparatiroidismo, Addison, Cushing, etc.), etc.), metabolopatías (insuficiencia hepática, re-

nal, cardíaca o respiratoria, porfiria, degeneración hepatocerebral, déficit de $B_{12}$, $B_1$, ac. fólico o nicotínico, etc.), infecciones (meningoencefalitis crónicas, sífilis, enfermedad de Lyme, cisticercosis, demencia-SIDA, etc.), lesiones ocupantes de espacio (tumor, hidrocefalia, hematoma subdural, absceso cerebral, etc.), vasculitis, colagenosis, epilepsia, etc. Muchos de estos cuadros cursan más frecuentemente en forma de Estado Confusional Agudo que como demencia propiamente dicha, además el resultado terapéutico es variable y muchas veces menor de lo esperado. Así, la mejoría cognoscitiva tras el tratamiento de la hidrocefalia varía entre el 30-100%.

- *Irreversibles.* Son aquellas en las que la ausencia de una terapia específica hace que el cuadro de deterioro intelectual sea evolutivo a pesar de las medidas utilizadas. Son todas las demencias de causa degenerativa (Alzheimer, Pick, Huntington, Degeneración Córticobasal, enfermedad de los Cuerpos de Lewy, Atrofia multisistémica, Distrofia Glial Subcortical Progresiva, Steele-Richardson, muchos de los casos de enfermedad de Parkinson, etc.), de causa vascular (DMI, Binswanger, Angioencefalopatía Diencefálica Multifocal Progresiva, etc.), algunas infecciosas (Creutzfeldt-Jacob, Kuru, Gerstmann-Straussler, etc.), traumáticas (demencia pugilística, en grado variable la demencia postraumática, etc.), la Esclerosis Múltiple, etc.

## ETIOLOGIA

Existen más de 70 causas diferentes de demencia, siendo las más frecuentes:

1. *Demencia vascular cerebral* (10-20%). Puede ser de varios tipos:

1.1. Demencia multiinfarto. Aparece cuando la pérdida de volumen cerebral es superior a 100 cc, en un 10-15% se asocia a la EA. La clínica viene definida por una clara focalidad neurológica, fundamentalmente alteraciones de la marcha, hipertonía, disartria, depresión, alteraciones sensitivo-motrices, signos extrapiramidales y demencia frecuentemente de tipo subcortical, todo ello de comienzo subagudo. Su evolución es ondulante con empeoramientos súbitos.

1.2. Enfermedades de Binswanger (Leucoaraiosis o Encefalopatía Arteriosclerótica Subcortical). Según Bennett, deben existir los siguientes criterios: presencia de factores de riesgo vascular (especialmente HTA), demencia subcortical, síntomas clínicos subcorticales (alteración de la marcha, hipertonía, etc.) y existencia de imágenes sugestivas de hipodensidad periventricular en la TAC. No está claro si es un tipo de DMI o si se trata de una entidad cerebrovascular diferenciada.

1.3. Demencia debida a insuficiencia cerebrovascular de origen oclusivo extracraneal.

1.4. Demencia secundaria al hematoma subdural crónico.

2. *Corea de Huntington* (2-3%). Cuadro de herencia ADom ligado al cromosoma 4, caracterizado por inicio entre los 25 y los 55 años de demencia, alteraciones extrapiramidales y psiquiátricas y claro antecedente familiar. En el TAC y RNM se observa especialmente una atrofia a nivel de la cabeza del caudado.

3. *Enfermedad de Pick* (0,3%). Se caracteriza por la aparición, especialmente en mujeres, de alteraciones predominantemente frontotemporales como cambios del carácter y personalidad, apatía o excitación, perseveración, desinhibición, pérdida de memoria, circunlocuciones, logorrea y finalmente un deterioro cognoscitivo global y un estado vegetativo. El diagnóstico inicial de este cuadro puede ser difícil dada su frecuente confusión con la pseudodemencia o con la EA. La Tomografía Computarizada (TC) se caracteriza por aumento de tamaño de las astas temporales de los ventrículos laterales y atrofia fronto-temporal.

4. *Trastornos nutricionales* (2-5%). Son múltiples, aunque los más frecuentes son:

4.1. Pelagra. Debido al déficit de nicotinamida y piridoxina. Se caracteriza por la clásica triada de demencia, dermatitis y diarrea.

4.2. Síndrome de Wernicke-Korsakoff. Producido por el déficit de vitamina $B_1$ (Tiamina). Se caracteriza cuando está completo por la existencia de oftalmoplegia, ataxia, nistagmus y alteraciones mentales en grado variable, especialmente en el síndrome de Korsakoff.

4.3. Déficit de vitamina $B_{12}$. Puede producir alteraciones mentales orgánicas hasta en el 26% de los casos.

4.4. Enfermedad de Whipple. Cuadro de malabsorción con esteatorrea, artritis y artralgias, adenopatías y síntomas neurológicos entre ellos demencia. Aunque

su etiología es desconocida, se considera que posiblemente sea de causa infecciosa. Lo colocamos en este apartado por el déficit nutritivo que puede ocasionar.

4.5. Marchiafava-Bignami.

5. *Hidrocefalia normotensiva* (Síndrome de Hakim-Adams) (3-5%). Sus causas más frecuente es la hemorragia subaracnoidea, el Traumatismo Cráneo Encefálico (TCE) y las infecciones del SNC. Asocia alteraciones de la marcha y extrapiramidales, incontinencia urinaria, cefalea y demencia.

6. *Tumores* (2-4%). Tanto primarios o metastásicos, bien directamente o de forma secundaria al edema cerebral.

7. *Cuadros extrapiramidades* (3-5%). Las enfermedades que afectan a los ganglios basales presentan frecuentemente demencia debido a la interrupción de vías córticobasales, a su asociación con lesiones corticales o su coexistencia con la EA. Son la Enfermedad de Parkinson, la Enfermedad de los Cuerpos de Lewy Difusos, la Parálisis Supranuclear Progresiva (Steele-Richardson-Olszewski), la Degeneración Córticobasal, la Distrofia Glial Subcortical Progresiva, el Síndrome Parkinson-Demencia de Guam, etc.

8. *Cuadros infecciosos.*

8.1. Encefalopatías Espongiformes (0,5-1%). Especialmente el Creutzfeldt-Jacob que es una demencia de aparición subaguda y rápida evolución. Es muy característico la existencia de mioclonías y a nivel de EEG se encuentran complejos periódicos y en el estudio anatomopatológico alteraciones espongiformes. Otras enfermedades de este grupo que cursan con demencia son el Kuru y la Enfermedad de Gerstmann-Straussler.

8.2. Infecciones Crónicas (0,5%). Como la tuberculosis, toxoplasmosis, neurosífilis, neuroborreliosis, cisticercosis, tripanosomiasis, absceso cerebral, etc.

9. *Traumatismo craneal* (1%). Demencia Pugilística, el hematoma subdural crónico, etc.

10. *Endocrinopatías* (0.2-1%). Hipotiroidismo, Addison, Cushing, etc.

11. *Tóxicos, drogas y fármacos.* Su utilización o exposición durante largo tiempo pueden ocasionar la aparición de importantes déficits intelectuales, algunos de ellos irreversibles.

**Tabla 2 Exploración de las funciones cognoscitivas**

1. *Orientación.* En tiempo, espacio y persona.
2. *Memoria.* Inmediata, próxima y remota.
3. *Cálculo.*
4. *Atención.*
5. *Concentración.*
6. *Razonamiento.* Juicio, autocrítica y capacidad de abstracción.
7. *Apraxia.* De la marcha, transitiva, del vestido, ideatoria, ideomotora, bucolinguofacial y de construcción (en el espacio y tridimensional).
8. *Agnosia.* Visual, visuoespacial, táctil, auditiva y de los colores.
9. *Lenguaje.* Anomia (de selección o semántica), afasia (motora, sensitiva, mixta, de conducción, transcortical sensitiva, etc.), alexia, agrafia, aproxodia (emocional, intransitiva, inarticulada e intelectual).
10. *Esquema corporal.* Agnosia digital, autotopoagnosia, distinción derecha-izquierda y hemiasomatognosia.
11. *Introspección.*

12. *Enfermedad de Alzheimer* (45-60%). Se trata de una demencia de predominio cortical e inicio insidioso, generalmente en mujeres de más de 60 años, afectando progresivamente a todas las funciones intelectuales y en fases avanzadas también a otras funciones neurológicas. Las pruebas complementarias son inespecíficas por lo que el diagnóstico es por exclusión o por anatomía patológica.

Otras enfermedades que pueden cursar con demencia son la Esclerosis Múltiple, la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), la Atrofia Olivopontocerebelosa (OPCA) y otras atrofias multisistémicas, la epilepsia, las vasculitis, las colagenosis, la sarcoidosis, las leucodistrofias, etc.

## MANIFESTACIONES CLINICAS

Con la edad se produce una disminución del juicio y razonamiento, junto con un predominio del recuerdo y una conducta automática y en definitiva una torpeza para la expresión de los pensamientos, mientras que la función social, orientación, escritura, lectura o lenguaje permanecen esencialmente intactas. La clínica depende fundamentalmente de la etiología aunque lo que las define es el deterioro más o menos global de las funciones cognoscitivas (memoria, juicio, razonamiento, lenguaje, etc.) Los síntomas iniciales pueden ser mínimos durante años de modo que suelen pasar desaperci-

bidos para la familia y el resto de las personas que le rodean (tabla 2).

Puede existir una alteración de la orientación, inicialmente de la temporal y luego espacial, conservándose la orientación personal hasta fases avanzadas de la enfermedad. El déficit de la memoria suele ser intenso y precoz, afectándose la memoria inmediata, la próxima y la remota, siguiendo generalmente la Ley de Regresión de Ribot según la cual se deteriora antes la memoria inmediata y próxima que la remota dado que cuando el paciente presenta una demencia establecida, los hechos y datos se «almacenan» de forma desestructurada y con fallos conceptuales y puntuales en la misma. Por ello, es frecuente que estos pacientes recuerden perfectamente, para sorpresa de sus conocidos, lo que les ocurrió cuando tenían 10 años y sin embargo no se acuerden de lo que acaban de comer; además, los hecho pretéritos siempre tienen una carga emocional mayor que ayuda a recordarlos. Estos fallos pueden dar lugar a la aparición de un cuadro confabulatorio para completar el recuerdo. El pensamiento puede alterarse a cualquier nivel, produciendo una disminución de la concentración, juicio, capacidad de abstracción o razonamiento y de la capacidad de operar con ideas y representaciones diferentes a la vez, dando lugar a un pensamiento enlentecido, bradispsíquico, que aunque es más frecuente entre las formas de demencia subcortical. También disminuye la atención y el cálculo y se altera la capacidad de actuación y respuesta ante tareas cotidianas y comunes. La introspección se pierde precozmente.

La afectación del lenguaje es muy frecuente (léxico-semántica, sintáctica y fonológica), determinando alteraciones como anomia, afasia, alexia, agrafia, disartria o aprosodia. La anomia suele ser una manifestación precoz aunque muy inespecífica de deterioro cognoscitivo. La afasia puede presentarse en sus múltiples variantes; así en la EA predomina la afasia transcortical motora o la de Wernicke mientras que en la DMI se ve con mayor frecuencia la afasia de Broca, las transcorticales o las de conducción. Los errores en la articulación de las palabras pueden obedecer a la existencia de disartria, que predomina entre las formas subcorticales, o la confusión producida por la afasia. Los errores en la escritura son frecuentes, siendo más importantes y precoces en las demencias asociadas a cuadros extrapiramidales. Al avanzar el cuadro demenciante se cometen errores ortográficos cada vez más intensos hasta evolución a la agrafia. En relación al componente emocional del lenguaje o prosodia podemos afirmar que su afectación es más precoz de lo que se esperaba a partir de la alteración hemisférica derecha. La fluidez puede afectarse en grado variable, dando lugar a una conversación casi telegráfica, con disminución de los artículos, pronombres, etc. Igualmente pueden alterarse o hacerse imposible la comprensión y repetición de las palabras dichas por el examinador. La escritura hay que valorarla como espontánea, copia y al dictado.

La afectación de la praxia puede ser en forma de apraxia de la marcha, del vestido, ideomotora (sin objetos), ideatoria (con objetos), bucolinguofacial o de construcción. Puede existir agnosia visual, visuoespacial, táctil, auditiva o de colores y una alteración del esquema corporal en forma de agnosia digital, autotopoagnosia, hemisomatognosia e indiferencia izquierda-derecha. La conciencia suele permanecer inalterada hasta las fases finales.

Existen alteraciones del ámbito psíquico como cambios en la personalidad, en la afectividad y su vivencia por el sujeto, ansiedad, euforia, indiferencia afectiva, apatía, labilidad emocional, conductas anómalas como hiperfagia, desinhibición sexual, alucinaciones, ilusiones, delirios y especialmente cuadros de psicosis maniaco-depresiva.

Al margen del análisis de las funciones superiores es importante valorar otros síntomas y signos tanto sistémicos como neurológicos que permitan deducir la etiología responsable como un anillo de Kayser-Fleischer en el Wilson, etc. En la exploración neurológica nos podemos encontrar con alteraciones extrapiramidades, del tono, reflejo de liberación, mioclanías, trastornos de la marcha, etc. La marcha puede ser inicialmente normal como en la EA o bradicinética (cuadros con alteraciones extrapiramidales), coréica (Huntington), atáxica (hidrocefalia), hemipléjica (DMI), etc. El tono puede alterarse en forma de rigidez extrapiramidal, hipertonía o hipotonía o paratonía («gengenhalten»). Pueden existir posturas anómalas en las terminales como la pelvicrural, la actitud en flexión, etc. Las mioclonías pueden aparecer en la EA, en las atrofias multisistémicas, en el Creutzteldt-Jacob, etc. Es frecuente la presencia de los reflejos primitivos o de liberación como el palmomentoniano, hociqueo, gabelar, de succión y agrasping fundamentalmente, debido a la liberación subcortical por la atrofia cerebral cortical.

Para que estos reflejos tengan valor deben de tener un área reflexógena amplia, una respuesta intensa, no agotarse después de cuatro estímulos o persistir tras varias exploraciones. Pueden existir alteraciones de los REM y respuesta plantar extensora. La disfunción extrapiramidal (hipocinesia, rigidez, temblor, etc.) puede ser de causa yatrógena, infarto lacunar en ganglios basales, una leucoaraiosis o debido a la existencia de un cuadro parkinsoniano. También aparecen alteraciones sensitivo-motoras, visuales y auditivas.

## METODOS DIAGNOSTICOS

En primer lugar se debe diagnosticar la existencia de demencia en el sujeto, diagnóstico que en las fases iniciales del síndrome puede no ser fácil, tanto por la variabilidad clínica como por la ausencia de criterios específicos claros. Existe también un sobrediagnóstico de demencia entre las personas con inteligencia limitada y pobre educación o con síndromes confusionales y trastornos psiquiátricos, especialmente depresión. El objetivo diagnóstico en la demencia debe ir dirigido en primer lugar hacia la exclusión de aquellas formas tratables (10-15%), que son las únicas en las que el diagnóstico precoz permitirá instaurar un tratamiento eficaz que revierta el cuadro clínico. El diagnóstico de demencia se realiza a partir de la historia clínica, exploración de las funciones superiores y test neuropsicológicos, que son las formas más sensibles de determinar la existencia de déficits cognitivos. las pruebas complementarias (TAC, EEG, etc.) sirven únicamente para determinar la etiología causante de la misma. El diagnóstico de la demencia a partir únicamente de los test no es fiable y puede conducir a diagnósticos erróneos. Se necesitan criterios neuropsicológicos más sensibles para identificar estadios precoces de demencia.

### Test neuropsicológicos

Los más frecuentemente usados son el Wechsler Adult Intelligence Scale (WAIS), la escala de Blessed, el Mental Status Questionaire y el Short Portable Mental Status Questionaire, el Mini Mental State (MMS) de Folstein, el Set Test de Isaacs, el Cambridge Mental Disorders of the Elderly Examination (CAMDEX), etc., para valorar la alteración mental del paciente, el Geriatric Mental State (GMS) y la Escala de Hamilton para valorar la existencia de depresión asociada, el Present State Examination para la ansiedad, depresión, ilusiones y alucinaciones, la escala de Hachinski para valorar la posibilidad de demencia mixta o de demencia multiinfarto y el Clinical Dementia Rating (CDR) y la Escala Global de Deterioro (GDS) para valorar el grado de deterioro del paciente.

### Valores analíticos

Se debe realizar en función de la sospecha clínica un estudio de sangre elemental, un SMA-12, vitamina $B_{12}$ y ácido fólico, pruebas de función endocrina, test de supresión de la dexametasona, serología a sífilis, HIV, toxoplasmosis, neuroborreliosis, etc. Pueden informarnos de alteraciones inmunológicas como las existentes en las vasculitis, colagenosis, etc., la sospecha de una degeneración hepatolenticular, la determinación de déficits vitamínicos o de endocrinopatías. El estudio del LCR tiene más importancia que el sanguíneo, pudiendo determinar la existencia de pleocitosis, nivel de glucosa y proteínas, alteraciones del espectroelectroforético, bandas oligoclonales y realizar cultivos para determinados gérmenes.

### Pruebas electrofisiológicas

- *EEG.* Pueden observarse alteraciones focales, enlentecimiento difuso, complejos periódicos, etc.
- El *análisis espectral computarizado del EEG* o mapeo de la actividad eléctrica cerebral (BEAM o «mapping») es un método electroencefalográfico que muestra una mayor sensibilidad que el EEG.
- *Potenciales Evocados Corticales* (PEC). Los potenciales evocados son el registro de los potenciales obtenidos como respuesta de un grupo neuronal dentro de un área cerebral definida en respuesta a un estímulo visual, auditivo o sensitivo. Los que tienen importancia en las demencias son los PEV endógenos, especialmente la onda P300, sobre todo la P3b y el CNV (Contingent Negative Variation).

### Técnicas funcionales

- *Test de infusión intratecal de isótopos radiactivos.* Permite el diagnóstico de las hidrocefalias.

- *Positron Emission Tomography* (PET) y *Single Photon Emission Computed Tomography* (SPECT). Nos cuantifican a nivel cerebral la utilización de glucosa, el consumo de oxígeno, el flujo sanguíneo cerebral regional y la síntesis proteica. Con estas técnicas se ha observado una hipoperfusión en la cabeza del caudado y ganglios basales en sujetos con Huntington.

### Técnicas de neuroimagen

- *Arteriografía cerebral.* Reducida en la actualidad al diagnóstico de las malformaciones arteriovenosas, vasculitis del SNC y pocos cuadros más.
- *TAC* y *RNM.* Pueden ser normales o mostrar una atrofia global córtico-subcortical de grado variable (EA), localizada en región frontotemporal (pick), a nivel de la cabeza del caudado (Huntington), del tálamo (degeneración talámica), hematoma subdural o tumor, microinfartos (DMI), dilatación ventricular (hidrocefalia, atrofia cerebral, etc.), leucoaraiosis (Binswanger), calcificaciones (cisticercosis, enfermedad de Fahr, etc.), etc. La RNM tiene una mayor sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de determinadas etiologías, especialmente si afectan a la sustancia blanca (esclerosis múltiple, leucodistrofias, Marchiafava-Bignami, etc.).

### Biopsia

La biopsia hepática permite diagnosticar la degeneración hepatocerebral, la biopsia de piel determinadas ceroidolipofuscinosis, la enfermedad de Lafora, etc. Los estudios de Talamo parecieron indicar la posibilidad del diagnóstico de la EA por medio de la biopsia de la mucosa olfatoria pero posteriormente no se han observado resultados que así lo aconsejen. En muchas de estas enfermedades es necesario todavía el diagnóstico mediante la biopsia cerebral, como son la EA, Pick, degeneración multisistémica y Creutzfeldt-Jacob.

## SITUACIONES CLINICAS QUE REQUIEREN REALIZAR UN DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON LA DEMENCIA

En las fases iniciales puede ser difícil, siendo obligatorio diferenciar la demencia de las siguientes situaciones clínicas:

### Cambios en la memoria que ocurren con la edad

- *Déficit de memoria edad-dependiente.* Cuadro clínico que aparece en personas con una edad generalmente superior a los 50 años y que se caracteriza por déficit memorísticos puntuales en las actividades diarias conservando el resto de las funciones intelectuales normales.
- *Deterioro senil benigno de Kral.* Se trata de un deterioro leve y lentamente progresivo de la memoria que aparece en sujetos ancianos por el propio proceso del envejecimiento sin evolucionar hacia demencia.
- Senescencia.

### Cuadros psiquiátricos primarios (pseudodemencia)

Síndrome clínico en el que una enfermedad psíquica, fundamentalmente una depresión, simula, especialmente en ancianos, una demencia. Se presenta en el 10-20% de los casos de depresión del anciano. Entre los factores de riesgo a evaluar están la existencia de historia previa psiquiátrica. Clínicamente estos pacientes son lentos en sus respuestas, con escasa capacidad de concentración y atención, confusión, alteración de la memoria a corto y largo plazo, deterioro de la motivación, descuido en el aspecto externo, inapetentes, desinterés por las relaciones sociales y los entretenimientos, etc. El rasgo más llamativo es su escaso esfuerzo en disimular el déficit intelectual, que les lleva a resaltar ellos mismos la importancia de sus deficiencias buscando el apoyo físico y emocional, mejorando con tratamiento psiquiátrico.

### Déficit limitado a un área cognoscitiva (agnosia, apraxia, afasia...)

Los síntomas y signos neurológicos focales pueden en ocasiones confundirnos con demencia, especialmente cuando afectan al lenguaje debido a la falta de comunicación. Existe un cuadro de afasia progresiva sin demencia descrito por Mesulam que puede fácilmente inducir al diagnóstico de demencia en fase inicial.

### Estado confusional agudo (delirio)

Cuadro clínico de etiología generalmente presente, comienzo agudo o subagudo, y breve duración, carac-

terizado por una disminución del nivel de conciencia, alteraciones vegetativas, emocionales, del ciclo sueño-vigilia y una disfunción cognoscitiva global. La evolución es fluctuante, desapareciendo generalmente los síntomas al tratar el factor causal. En ocasiones los síndromes confusionales pueden tener una evolución subaguda o crónica que dificulta más el diagnóstico diferencial con la demencia.

### Síndromes amnésicos

- *Amnesia psicógena.* En relación con un stress psicológico agudo o crónico.
- *Yatrógena:* anticolinérgicos, benzodiazepinas...
- *Postraumática.*

### Retraso mental (oligofrenia)

## COMPLICACIONES DE LA DEMENCIA

Cuando en una demencia se observan signos de rápido deterioro, es importante evaluar si existen causas posibles, reversibles y tratables, que justifiquen dicho deterioro, dado que estas complicaciones aumentan el déficit intelectual del paciente. Además de las modificaciones propias de la edad biológica, existen una serie de complicaciones secundarias al curso evolutivo de la demencia, que varían en función de la causa de la misma. Estas alteraciones fundamentalmente son:

1. *Alteraciones psiquiátricas.* Debido al deterioro intelectual de estos pacientes es frecuente la presencia de ilusiones, alucinaciones, cambios de humor y conducta y depresión, apareciendo esta última en el 5-30% de estos pacientes, especialmente en las fases iniciales de la enfermedad cuando el paciente todavía es consciente de su déficit, siendo más frecuentes entre las formas de demencia subcortical.
2. *Incapacidad funcional.*
3. *Infecciones.* En el 49%, fundamentalmente de origen urinario y respiratorio, aumentando el deterioro de estos pacientes. Los factores que más influyen son el atragantamiento y las sondas urinarias.
4. *Crisis epilépticas* (5-16% de los casos de EA, 25-30% de los pacientes con DMI y mioclonías en el Creutzfeldt-Jacob).
5. *Traumatismo general o craneoencefálico.* Debido a la falta de coordinación, incapacidad funcional o al propio deterioro mental.
6. *Alteraciones tróficas.* Por falta de cuidados aunque en estadios terminales son frecuentes y se deben tanto a la incontinencia esfinteriana, como a lesiones por decúbito dada la escasa movilidad de los pacientes.
7. *Alteraciones digestivas.* Tendencia a la obstrucción intestinal por fecalomas.

## MEDIDAS TERAPEUTICAS Y CUIDADOS GENERALES

Los pilares sobre los cuales asientan las medidas terapéuticas y cuidados generales son: mejorar el nivel cognoscitivo, elevar al máximo el nivel de funcionamiento y calidad de vida y enlentecer el avance de esta enfermedad.

Por lo tanto los objetivos generales de estas medidas son:

### Cuidados generales

- Evitar, vigilar y tratar las complicaciones metabólico-infecciosas, aplicando los cuidados específicos a cada situación.
- Corregir los probables déficits sensoriales, auditivos o visuales que permitan una rehabilitación y adaptación de estos pacientes, manteniendo la movilidad e independencia del paciente y resolviendo sus alteraciones psíquicas a través de la terapia ocupacional de grupo y familiar.
- Evitar los cambios de domicilio, manteniendo en lo posible el ambiente familiar. La asistencia institucional a estos enfermos es escasa, por ello se ha propuesto la creación de centros de larga y corta estancia y centros de agudos.

### Terapéutica farmacológica

Se utilizan fármacos dirigidos a tratar los síntomas como el uso de neurolépticos para disminuir la agitación, antidepresivos (no se usan los antidepresivos tricíclicos por sus efectos anticolinérgicos), antiparkinsonianos (1-dopa, deprenilo...) y benzodiacepinas (de acción breve). Se utilizará el tratamiento etiológico, si

ello es posible. El arsenal terapéutico para actuar sobre la alteración cognoscitiva está muy limitado y tan sólo el activar las funciones todavía preservadas por medio del ejercicio físico y mental completo y diario puede tener algún efecto positivo.

### Apoyo a los cuidadores del enfermo con demencia

La familia es la unidad de apoyo más importante para los pacientes con demencia. El cuidado de un anciano demenciado acarrea una enorme tensión sobre el cónyuge o la familia encargada de su asistencia, repercutiendo sobre la salud de la familia y dar lugar a trastornos físicos y psíquicos en sus miembros. Un 87% de los familiares de un paciente demenciado están cansados, tristes o ansiosos y un 56% presentan conflictos conyugales o familiares serios en relación con la presencia del paciente en la familia y el 30% de las familias autofinancian el importe de la asistencia personal de estos enfermos, un 28% de las mujeres de estos pacientes se ven obligadas a abandonar sus trabajos remunerados para hacerse cargo del enfermo y un 9% de las personas que tienen un paciente con demencia tiene que dejar temporalmente su trabajo.

## BIBLIOGRAFIA

Antem, M., Galiano, L., Falip, R. y cols. (1992). Estudio hormonal en el parkinsionismo. Geriatrika, 8: 21-24.

Belart Alcald, R. (1993). El primer Alzheimer. Rev. Esp. Geriat. y Gerontol., 3: 178-181.

Bennett, D., Wilson, R., Gilley, D. y cols. (1990). Clinical diagnosis of Binswanger's disease. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 53: 961-965.

Bermejo, F. (1992). Memoria y capacidad en el anciano. Geriatrika, 3: 143-144.

Bermejo, F. (1992). Memoria y capacidad cognitiva en el anciano. Geriatrika, 3: 143-144.

Bichnell, J. (1989). Consent and people with mental handicap. B. M. J., 299: 1176-1177.

Cacabelos, R. (1989). Desafío biomédico y sociosanitario de la Enfermedad de Alzheimer. Monografías Médicas Jano, 3: 7-18.

Cid, M. (1993). Demencia y depresión en psicogeria. Rev. Esp. Geriat. y Gerontol., 2: 27-36.

Cranford, R. y Ashley, B. (1986). Ethical and legal aspects of dementia. In: Hutton T. Eds. Dementia. Neurologic Clinics. Philadelphia: Saunders Company, 4: 479-490.

Crook, T., Bartus, R. Ferris, S. y cols. (1986). Age-associated memory impairment: proposed diagnostic criteria and measures of clinical change-report of a NIMH group. Dev. Neuropsychol., 2: 261-276.

Cummings, J. (1986). Subcortical dementia. Neuropsychology, neuropsychiatry and pathophysiology. Br. J. Psychiatry, 149: 682-697.

Chui, H. (1989). Dementia. A review emphasing clinicopathologic correlation and brain-behavior relationships. Arch. Neurol., 46: 806-814.

Davanipour, Z., Alter, M. y Sobel, E. (1986). Creutzfeldt-Jakob disease. In: Hutton T. Eds. Dementia. Neurologic Clinics. Philadelphia: Saunders Company, 4: 415-426.

De Pedro Cuesta, J. (1992). La frecuencia de la enfermedad de Parkinson en Europa. Gerontología, 3: 189-198.

Durante, P. y Hernando, G. (1993). Demencia senil: Seguimiento de un programa de reeducación con pacientes institucionalizados. Rev. Esp. Geriat. y Gerontol., 3: 154-164.

Erkinjuntti, T., Laaksone, R., Sulkava, R.y cols. (1986). Neuropsychological differentiation between normal aging, Alzheimer's disease and vascular dementia. Acta Neurol. Scand., 74: 393-403.

Faleh, A., Carrillo, R. y Suarez J. (1989). Hidrocefalia normotensiva. Síndrome de Hakim y Adams. Rev. Esp. Geriatr. y Gerontol., 24: 179-187.

Ferragud Masia, J. (1991). Enfermedad de Alzheimer. Geriátrika 3: 41-44.

Florez-Tascon Sixto, F. J., Vega, S., Valderrama, M. L. y cols. (1992). Pseudodemencias, demencias y depresión. Geriatrika, 1: 36-41.

Florez-Tascón, F. J., Flores-Tascón, Sixto, F. J., Goya, F. y cols. (1992). Marcadores en la enfermedad de Alzheimer. Geriátrica, 10: 45-48.

Garay Lillo, J., Alonso González G., Jorquera Marín, L. y cols. (1991). Evaluación de la sintomatología del deterioro mental senil con co-dergocrina mesilato. Geriátrika, 5: 65-67.

Gibb, W. R. (1989). Dementia and Parkinson's disease. Br. J. Psychiatry., 154: 596-614.

Gómez Mugía, G., María Lozano, J. J. y cols. (1992). El delirium en el anciano. Perspectiva psiquiátrica. Geriatrika, 2: 29-37.

Guerreiro, M. y García C. (1987). Test psicológicos para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer. Experiencia clínica en el estudio de la demencia. Rev. Clin. Esp., 181 (Supl. 1): 52-55.

Guijarro, J. L., Sarresqueta Saezn, P. y Ruiz de Gordoa Armentia, A. (1992). Estudio longitudinal comparativo de demencia en el medio domiciliario y en un centro residencial geriátrico: 1. Incidencia, enfermedades, invalidez y mortalidad. Rev. Esp. Geriat. y Gerontol. 4: 205-214.

Haggerty, J., Gonden, R., Evans, D. y cols. (1988). Diagnóstico diferencial de la pseudodemencia en el anciano. Modern Geriatrics (Ed Esp)., 1: 68-74.

Henderson, A. (1986). The epidemiology of Alzheimer's disease. Br. M. Bull, 42: 3-10.

Kiloh, L. (1986). The secondary dementias of middle and later life. Br. M. Bull., 42: 106-110.

Kraal, V. (1962). Senescent forgetfulness: benign and malignant. J. Can. Med. Assoc. 82: 257-260.

Martin, J. y Gusella, J. (1986). Huntington's disease. Pathogenesis and management. N. Eng. J. Med., 315: 1267-1276.

Martín, A. (1989). La protección jurídica de la tercera edad. Rev. Esp. Geriatr. y Gerontol., 24: 213-216.

Martorrell Poveda, M. A. y Aparicio Casals, R. (1993). El duelo en la familia de un enfermo de Alzheimer. Gerokomos, 7: 20-24.

Mayeux, R.; Stern, Y.; Rosen, J. y cols. (1989). Subcortical demencia a recognizable clinical entity? Ann. Neurol., 14: 267-283.

Mesulam, M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann. Neurol., 11: 592-598.

Morales, J. M.; González, J. I. y cols. (1993). El test del informador: una nueva aproximación en la definición precoz de la demencia. Rev. Esp. Geriat. y Gerontol., 3: 142-153.

Nehama Masri, R. (1990). Psicopatología de la senectud. Geriátrika 7: 58-67.

Pillon, B.; Dubois, B.; Lhermitte, F. y cols. (1986). Heterogeneity of cognitive impairment in Progressive Suprenuclear Palsy, Parkinson's disease and Alzheimer disease. Neurology, 36: 1179-11185.

Sadaba, B,; Simón, M.; Honorato, J. (1993). Tratamiento farmacológico de la demencia senil. Rev. Esp. Geriatr. y Gerontol. 3: 165-177.

Siu, A. (1991). Screening for dementia and investigating its causes. Ann. Int. Med., 115: 122-132.

Sterritt, P. F.; Pokorny, M. L. (1994). Art activities for patients with Alzheimer's and related disorders. Geriatric Nursing, 3: 155-159.

Stone, A. (1986). Guidelines for mental patients' rights. Lancet., 2: 1264.

Talamo, B.; Rudel, R.; Kosik, K. y cols. (1989). Pathological changes in olfactory neurons in patients with Alzheimer's disease. Nature, 337: 736-739.

Tierney, M.; Snow, G.; Reid, D. y cols. (1987). Psychometric differentiation of dementia. Arch. Neurol., 44: 720-722.