

Demencia: todo lo que quieres saber, y no te atreves a preguntar



Dr Oscar Macho

UMAG CSG

Octubre 2014

Resumen

- Epidemiología
- Qué es una demencia
- Clasificación demencia
- Gravedad demencia
- Tratamiento

Epidemiología



- Incidencia >65años 1%
 - 55-85años: 4,5 casos/1.000 hab-año
 - >85años: 69/1.000hab-año
- Prevalencia 9,6%
 - Azh: 6,6%
 - vascular: 1,2%
 - Lewy: 0,9%
 - frontotemporal: 0,3%
- Coste persona/a: 41.689-56.290\$ en 2010

¿Qué es una demencia?



Criterios diagnóstico demencia

SEN 2002 resumidos

- Alteraciones de ≥ 2 áreas cognitivas:
 - Atención/concentración
 - Lenguaje
 - Gnosias
 - Memoria
 - Praxias
 - Funciones visuoespaciales
 - Funciones ejecutivas
 - Conducta

- Deben ser:
 - Adquiridas (deterioro de las capacidades previas del paciente, confirmado por informador fiable o mediante evaluaciones sucesivas)
 - Objetivadas en la exploración neuropsicológica.
 - Persistentes durante semanas o meses y constatadas en usuario con nivel conciencia normal.

- Alteraciones son de intensidad suficiente como para interferir en las actividades habituales del sujeto, incluyendo las ocupacionales y sociales.
- Alteraciones cursan sin trastorno del nivel de conciencia hasta fases terminales, aunque pueden ocurrir perturbaciones transitorias intercurrentes.

Table 1
Neurocognitive disorders as diagnosed in DSM-5

Diagnostic Criteria	Major Neurocognitive Disorder/ Dementia	Mild Neurocognitive Disorder/MCI
A	Significant cognitive decline in one or more cognitive domains, based on: <ol style="list-style-type: none"> 1. Concern about significant decline, expressed by individual or reliable informant, or observed by clinician 2. Substantial impairment, documented by objective cognitive assessment 	Modest cognitive decline in one or more cognitive domains, based on: <ol style="list-style-type: none"> 1. Concern about mild decline, expressed by individual or reliable informant, or observed by clinician 2. Modest impairment, documented by objective cognitive assessment
B	Interference with independence in everyday activities	No interference with independence in everyday activities, although these activities may require more time and effort, accommodation, or compensatory strategies
C	Not exclusively during delirium	
D	Not better explained by another mental disorder	
E	Specify one or more causal subtypes, caused by: <ul style="list-style-type: none"> • Alzheimer's disease • Cerebrovascular disease (vascular neurocognitive disorder) • Frontotemporal lobar degeneration (frontotemporal neurocognitive disorder) • Dementia with Lewy bodies (neurocognitive disorder with Lewy bodies) • Parkinson's disease • Huntington disease • Traumatic brain injury • Human immunodeficiency virus infection • Prion disease • Another medical condition • Multiple causes 	

The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease:
Recommendations from the National Institute on Aging and
the Alzheimer's Association workgroup

Alzheimer's & Dementia ■ (2011) 1-7

Dementia is diagnosed when there are cognitive or behavioral (neuropsychiatric) symptoms that:

1. Interfere with the ability to function at work or at usual activities; and
2. Represent a decline from previous levels of functioning and performing; and
3. Are not explained by delirium or major psychiatric disorder;

4. Cognitive impairment is detected and diagnosed through a combination of (1) history-taking from the patient and a knowledgeable informant and (2) an objective cognitive assessment, either a “bedside” mental status examination or neuropsychological testing. Neuropsychological testing should be performed when the routine history and bedside mental status examination cannot provide a confident diagnosis.

5. The cognitive or behavioral impairment involves a minimum of two of the following domains:
- a. Impaired ability to acquire and remember new information—symptoms include: repetitive questions or conversations, misplacing personal belongings, forgetting events or appointments, getting lost on a familiar route.
 - b. Impaired reasoning and handling of complex tasks, poor judgment—symptoms include: poor understanding of safety risks, inability to manage finances, poor decision-making ability, inability to plan complex or sequential activities.
 - c. Impaired visuospatial abilities—symptoms include: inability to recognize faces or common objects or to find objects in direct view despite good acuity, inability to operate simple implements, or orient clothing to the body.
 - d. Impaired language functions (speaking, reading, writing)—symptoms include: difficulty thinking of common words while speaking, hesitations; speech, spelling, and writing errors.
 - e. Changes in personality, behavior, or comportment—symptoms include: uncharacteristic mood fluctuations such as agitation, impaired motivation, initiative, apathy, loss of drive, social withdrawal, decreased interest in previous activities, loss of empathy, compulsive or obsessive behaviors, socially unacceptable behaviors.

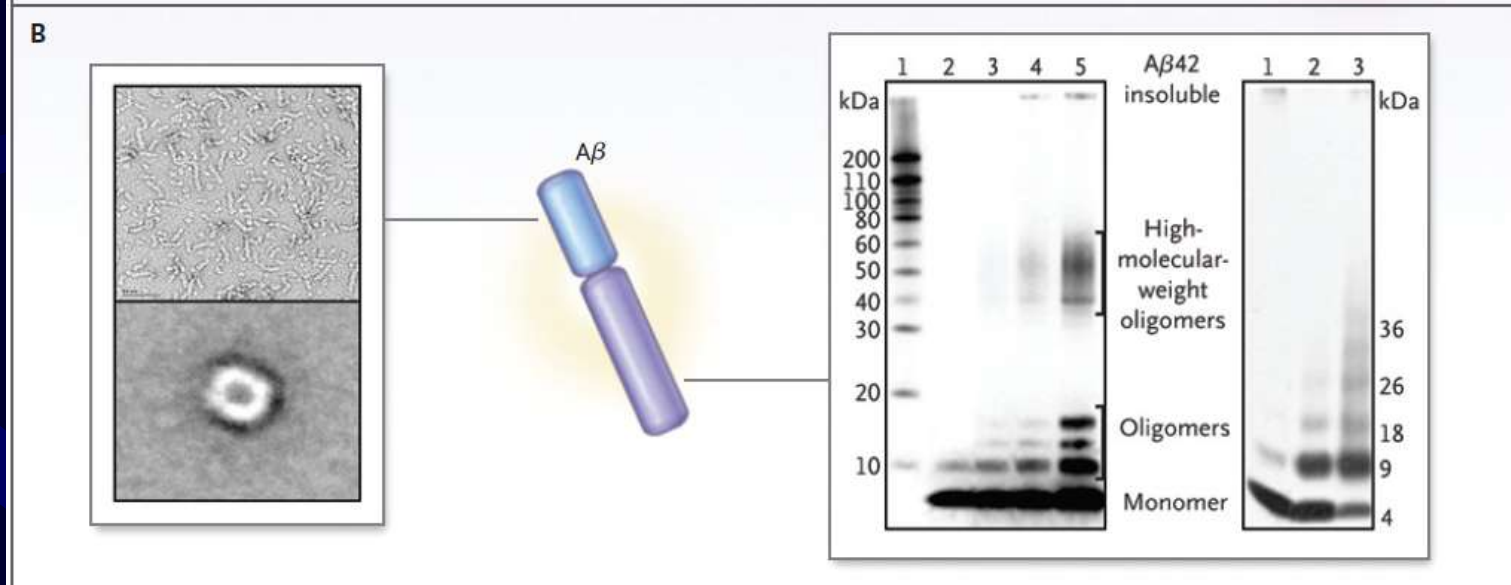
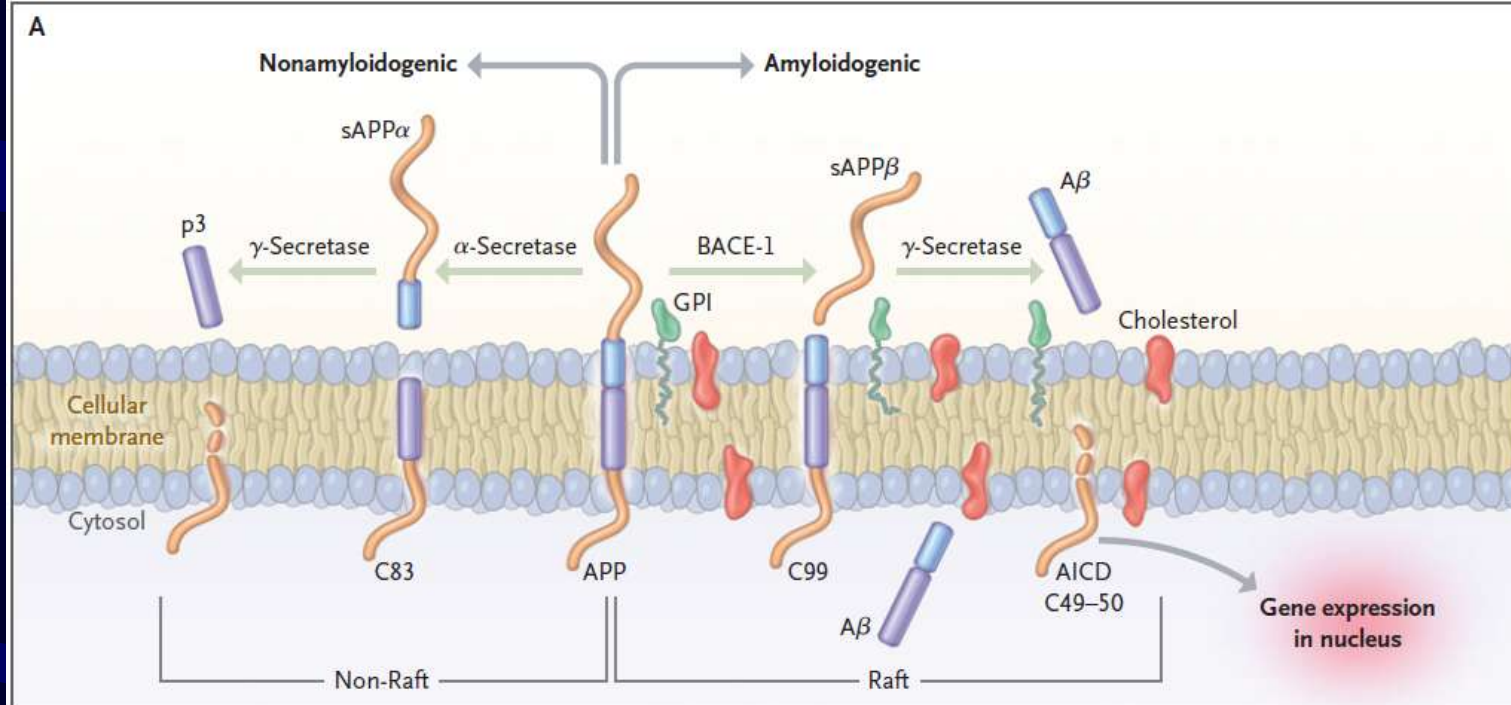
Deterioro cognitivo leve NO es demencia

The differentiation of dementia from MCI (see companion article [5] on the diagnosis of MCI) rests on the determination of whether or not there is significant interference in the ability to function at work or in usual daily activities. This is

Fisiopatología

www.fotoscantabria.com





Las proteínas anormales agregadas en el Alzheimer (beta amiloide y tau) son como las manchas de sangre en la escena del crimen.

Y creemos ingenuamente que la sangre es la culpable del asesinato.

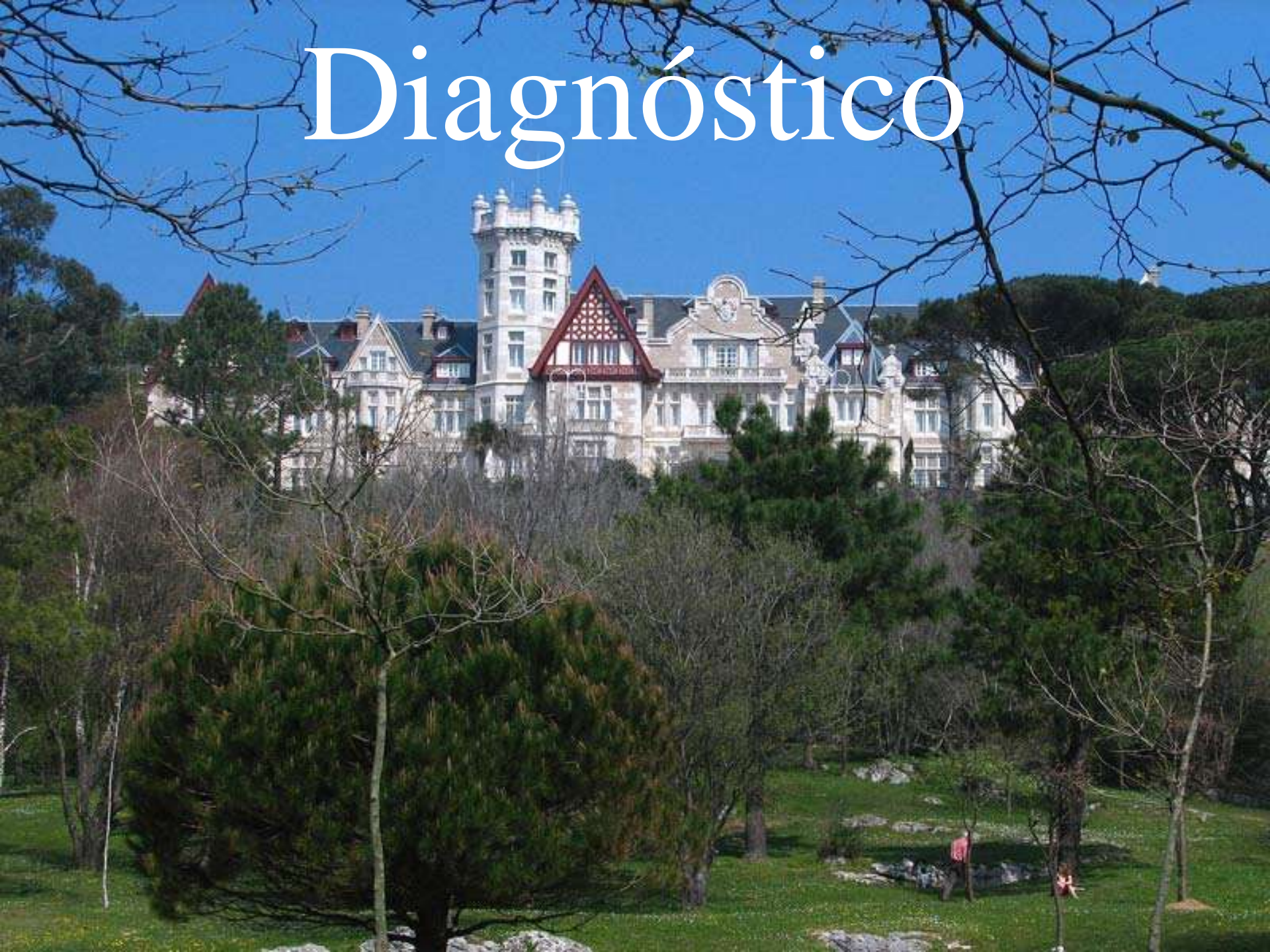
David Pérez Martínez

Jefe neurología Hospital Infanta Cristina (Parla)

Fundación del cerebro

Neurowikia.es

Diagnóstico



- Valoración:
 - HISTORIA CLÍNICA-EXPLORACIÓN
 - Analítica: general, B12, folato, TSH
 - ¿VIH, LUES?
 - TC craneal
 - Valoración neuropsicológica
- Escalas funcionales
 - Lawton (instrumental), Barthel (básicas)
- Escalas mentales
 - MMSE, GDS, Blessed, eurotest, reloj, ...

Clasificación

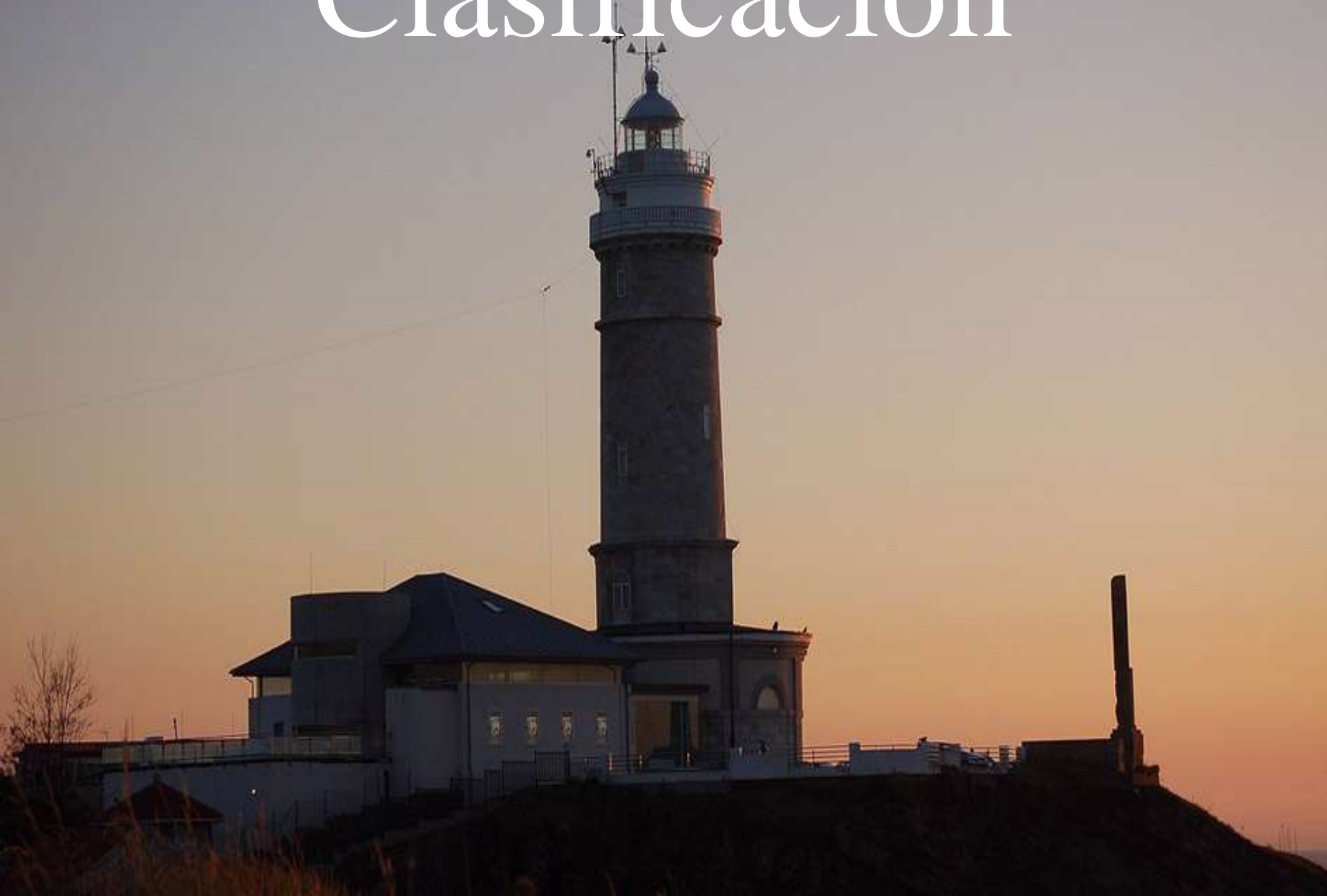


Tabla 4. Clasificación de las demencias

Demencias degenerativas primarias

1. Predominio cortical:

- Enfermedad de Alzheimer.
- Demencia frontotemporal: enfermedad de Pick, afectación C. estriado, degeneración lóbulo frontal, afectación neurona motora.
- Degeneraciones focales: demencia semántica, atrofia cortical posterior, afasia primaria progresiva, prosopognosia progresiva, amusia y aprosodia progresiva, apraxia primaria progresiva.

2. Predominio subcortical:

- Degeneración corticobasal.
- Demencias por cuerpos difusos de Lewy.
- Parálisis supranuclear progresiva.
- Enfermedad de Parkinson-Demencia.
- Enfermedad de Huntington
- Atrofias, multisistémica.
- Heteroataxias progresivas.

Demencias vasculares

- Demencia multiinfarto.
- Demencia por infarto único en área estratégica.
- Enfermedad de pequeños vasos:
 - Estado lacunar.
 - Enfermedad de Binswanger.
 - Angiopatia cerebral amiloidea.
 - Enfermedad colágeno vascular con demencia.
 - CADASIL.
- Demencia por hipoperfusión (isquemia-hipoxia).
- Demencia hemorrágica:
 - Hemorragia traumática subdural.
 - Hematoma cerebral.
 - Hemorragia subaracnoidea.
- Otros mecanismos vasculares.

Demencias secundarias

Metabólica: encefalopatía urémica, hepática, hipóxica e hipercápnica.

Carencial: tiamina, ácido nicotínico, ácido fólico y vitamina B12.

Endocrino: insuficiencia hipofisaria, hipo e hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal y síndrome de Cushing.

Infecciosas: bacterias, micosis, vírica y priones.

Mecanismo expansivo cerebral: tumor cerebral e hidrocefalia normotensiva.

Fármacos: antibióticos, antiinflamatorios, analgésicos, anticolinérgicos, antihistamínicos, benzodiazepinas, antidepresivos, litio, anticonvulsivos, antieméticos, antiseoretos, hipotensores, cardiotónicos, inmunosupresores y antiparkinsonianos.

Tóxicos: alcohol, toxinas orgánicas, metales pesados y demencia diálisis aluminica.

Postraumática: demencia postraumática y demencia pugilística.

Psiquiátricas: depresión, esquizofrenia y reacción de conversión.

Enfermedades del colágeno: sarcoidosis, bechet, lupus eritematoso sistémico y esclerodermia.

Enfermedades por depósito: porfiria, leucodistrofias, enfermedad por depósito de lípidos y enfermedad de Wilson.

Miscelánea: encefalitis y esclerosis múltiple

• Degenerativas

– Cortical:

- Alzheimer
- Frontotemporal
- Afasia primaria progresiva

– Subcortical:

- PSP
- Parkinson
- Lewy

• Vascular

- Secundarias: OH, B12, TCE, colágeno...

Proposed classification criteria for AD dementia (NINCDS- ADRDA McKhann et al, 2011)

- Probable AD dementia
- Possible AD dementia
- Probable or possible AD dementia with evidence of the AD pathophysiological process

Alzheimer probable (NINCDS-ADRDA McKhann et al, 2011)

- Inicio insidioso
- Empeoramiento en cognición reportado
- Déficit cognitivo en una de las siguientes categorías:
 - Amnesia: dificultad para aprender (más común)
 - No amnesia: lenguaje, visuoespacial, ejecutiva (razocinio, juicio, resolución problemas).

Demencia vascular (NINDS-AIREN 1993)

- Criterios obligados
 - Demencia
 - Enfermedad cerebrovascular
 - hallazgos exploratorios+neuroimagen característica.
 - Relación temporal: <3meses

Demencia vascular (Hachinski 1983)

- Comienzo agudo 2
- Progresión escalonada 1
- Curso fluctuante 2
- Confusión nocturna 1
- Personalidad preservada 1
- Depresión 1
- Quejas somáticas 1

- Incontinencia emocional 1
- HTA 1
- Historia de ictus 2
- Arteriosclerosis asociada 1
- Síntomas neurológicos focales 2
- Signos neurológicos focales 2

- Enfermedad de Alzheimer. 0-4
- Demencia vascular: 7 o más
- Casos indeterminados o mixtos: 5 o 6

Demencia mixta (GPC SNS demencia 2011)

- Deseable usar los siguientes términos en sustitución de “demencia mixta”
 - “Enfermedad de Alzheimer con patología cerebro vascular”
 - “Demencia vascular con EA posible”

Cuerpos Lewy (McKeith et al, 2005)

S 31-83%, E 95-100%

- Rasgo esencial: demencia,
- Rasgos centrales:
 - Fluctuación función cognitiva
 - Rasgos parkinsonismo
 - Alucinaciones visuales
- Rasgos sugestivos
 - Trastorno sueño REM
 - Fuerte sensibilidad a neurolepticos
 - Disminución captación dopa en gang basales

- Rasgos soporte:
 - Caídas y síncopec repetición
 - Disfunción autonómica
 - Hipoperfusión general en SPECT o PET con actividad occipital reducida
 - Hipocaptación SPECT miocardio con MIBG
- Temporalidad: <1 año entre inicio demencia y parkinsonismo

Demencia asociada a Parkinson

I. Rasgos esenciales o nucleares

Diagnóstico de enfermedad de Parkinson conforme a los criterios del Queen Square Brain Bank u otros aceptados en España. Un síndrome de demencia de aparición insidiosa y progresión lenta, que se desarrolla en el contexto de una EP establecida, diagnosticado por anamnesis y examen clínico y mental, definido como:

- Afectación de más de un dominio cognitivo.
- Declive desde el nivel premórbido.
- Intensidad de los déficits suficiente como para alterar la vida diaria (social, ocupacional o de cuidado personal) independientemente de la que pueda deberse a los síntomas autonómicos o motores.

II. Rasgos clínicos asociados

Rasgos cognitivos:

- Atención alterada. Afectación de la atención espontánea y focalizada. Pobre realización de tareas que requieran atención; la realización puede fluctuar durante el día y de un día a otro.
- Funciones ejecutivas alteradas. Afectación de tareas que requieren iniciación, planificación, formación de conceptos, hallazgo de reglas, mantenimiento o cambio de series. Velocidad mental alterada (bradifrenia).
- Funciones visuoespaciales alteradas. Afectación en tareas que requieren orientación visuoespacial, percepción o construcción.
- Memoria alterada. Afectación del recuerdo libre o de eventos recientes o en tareas que requieren aprendizaje de material nuevo, memoria que usualmente mejora con claves. Reconocimiento mejor que recuerdo libre.
- Funciones esenciales del lenguaje preservadas durante mucho tiempo. Puede darse dificultad para encontrar palabras o alteración de la comprensión de frases complejas.

Rasgos conductuales:

- Apatía: espontaneidad disminuida; pérdida de motivación y de interés.
- Cambios en la personalidad y el humor, incluidos rasgos depresivos y ansiedad.
- Alucinaciones mayoritariamente visuales, generalmente complejas, con visiones de personas, animales u objetos.
- Delirios habitualmente paranoides, como infidelidad o delirio del intruso "fantasma" (huéspedes no invitados que viven y se mueven por la casa).
- Somnolencia diurna excesiva.

III. Rasgos que no excluyen demencia asociada a la enfermedad de Parkinson, pero que hacen el diagnóstico dudoso

- Coexistencia de cualquier otra anomalía que puede por sí misma originar alteración cognitiva pero que se juzga que no es la causa de la demencia (p. ej., enfermedad vascular importante en la imagen).
- Desconocimiento del tiempo entre la aparición de síntomas motores y cognitivos.

IV. Rasgos que sugieren otras alteraciones como causa del trastorno mental y que imposibilitan el diagnóstico de demencia asociada a la enfermedad de Parkinson

- Síntomas cognitivos o conductuales que aparecen aisladamente en el contexto de otras patologías, como:
 - Síndrome confusional agudo debido a:
 - Enfermedades o anomalías sistémicas
 - Intoxicación por drogas
 - Depresión mayor conforme a la clasificación DSM-IV.
- Rasgos compatibles con criterios NINDS-AIREN de demencia vascular probable.

Demencia asociada a la enfermedad de Parkinson probable

A. Rasgos esenciales o nucleares: ambos deben estar presentes.

B. Rasgos clínicos asociados:

- Perfil típico de déficits cognitivos, incluida la alteración de al menos dos o más de los cuatro dominios cognitivos (atención alterada que puede fluctuar, funciones ejecutivas afectadas, alteración de las funciones visuoespaciales y alteración de la memoria de recuerdo libre que generalmente mejora con claves).
- La presencia de al menos un síntoma conductual (apatía, humor depresivo o ansioso, alucinaciones, delirios, somnolencia excesiva diurna) apoya el diagnóstico de demencia asociada a la enfermedad de Parkinson probable. La ausencia de síntomas conductuales, sin embargo, no excluye el diagnóstico.

C. Ninguno de los rasgos del grupo III.

D. Ninguno de los rasgos del grupo IV.

Demencia asociada a la enfermedad de Parkinson posible

A. Rasgos esenciales o nucleares: ambos deben estar presentes.

B. Rasgos clínicos asociados:

- Perfil atípico de alteración cognitiva en uno o más dominios, como afasia prominente o de tipo receptivo (fluyente), o amnesia pura de fallo de almacenamiento (amnesia que no mejora con claves o con tareas de reconocimiento) con atención preservada.
- Los síntomas conductuales pueden estar o no presentes.

C. Uno o más rasgos del grupo III.

D. Ningún rasgo del grupo IV.

Demencia frontotemporal

- Clasificación
 - Demencia frontotemporal variante frontal
 - Afasia Primaria Progresiva No Fluente
 - Demencia Semántica
 - Incapaces reconocer los objetos, hechos, palabras o significado.
 - Lenguaje espontáneo fluente pero con escaso contenido informativo
 - Alteración nominación y comprensión (parafasias semánticas)

Demencia frontotemporal variante frontal (Serra Mestres J et al 2001)

- Síndrome orbitofrontal u orbitomedial (desinhibido, seudomaniaco u orbitomedial)
 - Cambio de personalidad
 - Falta de juicio social y de sensibilidad interpersonal
 - Incapacidad control impulsos (agresividad, hilaridad...)
 - Inatención
 - Déficit éticos con falta de respeto por normas sociales
- Síndrome mesiofrontal o mesiolímbico (apático, hipocinético o de la circunvolución cingulada)
 - Abulia, apatía y desinterés
 - Reducción de la fluencia verbal (hasta llegar al mutismo)
 - Reducción de la conducta motora (con acinesia)

- Síndrome dorsolateral

- Trastorno predominante en funciones ejecutivas: incapacidad de generar hipótesis, planear acciones, tomar decisiones, ordenar temporalmente los hechos o mantener la atención
- Alteración de la programación motora
- Inercia, irritabilidad y apatía
- Autodejadedez
- Impersistencia cognitiva y concretización del pensamiento

Demencia frontotemporal (Neary et al, 1998) S 85%, E 99%

- Criterios esenciales
 - Inicio insidioso y progresión gradual
 - Trastorno precoz de la conducta social y de las relaciones interpersonales
 - Alteración precoz de la capacidad de autorregulación cuantitativa de la conducta personal
 - Superficialidad e indiferencia emocional precoces
 - Anosognosia precoz

- Criterios que apoyan
 - Inicio <65 años
 - Agrupación familiar de primer grado
 - Trastorno de conducta: frontalidad
 - Alteraciones habla y del lenguaje
 - Signos físicos: reflejos de desinhibición cortical, parálisis bulbar...
 - Exploración neuropsico: alt intensa en pruebas función frontal, en ausencia alt notable memoria, lenguaje y percepción espacial

Afasia primaria progresiva (Gorno-Tempini 2011)

- APP fluente
- APP no fluente
- APP logopénica

APP no fluente

- Ambos criterios
 - 1 o más:
 - Agramatismo
 - Apraxia lenguaje
 - 2 o 3:
 - no comprensión sintáctica frases complejas
 - Reducción comprensión palabras aisladas
 - Alteración en reconocimiento objetos
- Prueba imagen compatible
 - Atrofia o hipoperfusión frontoinsular post izq

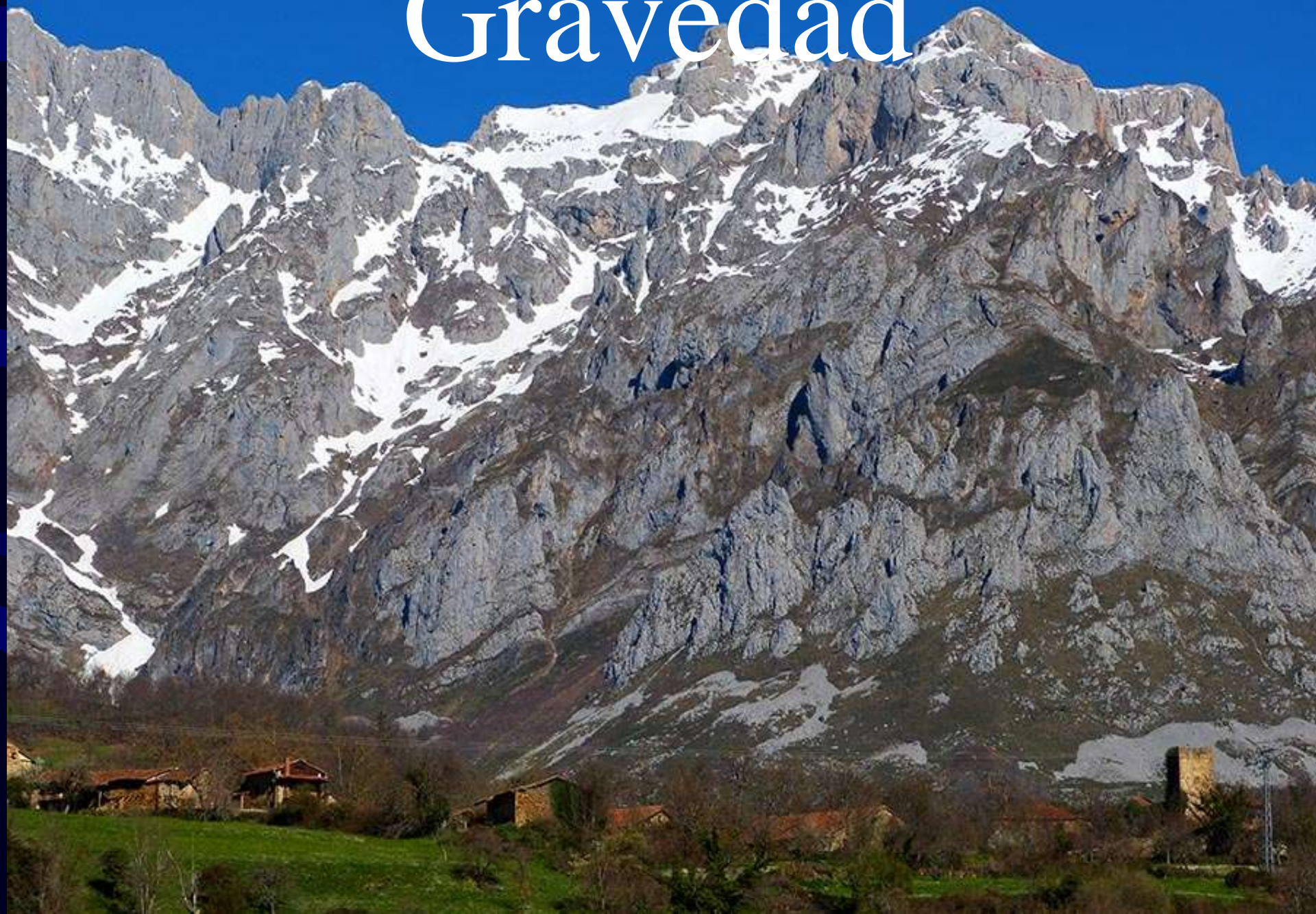
APP fluente

- Ambos criterios
 - 2
 - Alteración en la nominación
 - Alteración en la comprensión
 - 3 o más:
 - Alteración en reconocimiento objetos
 - Dislexia o disgrafía
 - Repetición alterada
 - Disminución producción lenguaje
- Prueba imagen compatible
 - Atrofia, hipoperfusión lóbulo temporal ant

APP logopénica

- Ambos criterios
 - 2
 - Dificultad recuperar palabra aislada en conversación
 - Alteración en la repetición frases
 - 3 o más:
 - Errores fonológicos espontáneos
 - Disminución en reconocimiento palabras aisladas u objetos
 - Reducción lenguaje motor
 - Ausencia agramatismo franco
- Prueba imagen compatible
 - Atrofia reg perisilviana o parietal izq

Gravedad



GDS-FAST

- 1: ausencia alteración cognitiva
- 2:
- 3: DCL
- 4: Demencia leve
 - Alteración actividades instrumentales
 - NO Afectación actividades básicas

- 5: moderada
 - DIFICULTAD PARA ESCOGER LA ROPA
 - NO EXISTE EN VARONES CASADOS

- 6: moderada-grave (Alt actividades básicas)
 - a. Se viste incorrectamente
 - b. Incapaz de bañarse correctamente
 - c. incapaz de usar el váter
 - d. Incontinencia urinaria
 - e. Incontinencia fecal

- 7: Alzheimer grave
 - a. Capacidad de habla limitada a unas 6 palabras
 - b. Sólo es capaz de decir una palabra
 - c. Incapaz de caminar
 - d. Incapaz de aguantar sentado
 - e. Incapaz de sonreír
 - f. Incapaz de mantener la cabeza erguida

Tratamiento



- IACES (Ach): Alzheimer leve a moderadamente grave
 - Donepezilo
 - Galantamina
 - Rivastigmina: demencia Parkinson (forma oral)
- Memantina (NMDA-Glutamato):
 - Alzheimer moderada a grave

YAGO NOGA
Arrugas

