



Demencia

- **William Fernández Escobar, MD, Servicio de Neurología, División de Salud Mental Beneficencia de Cundinamarca, y Rodrigo Pardo Turriago, MD, Instructor Asociado, Unidad de Neurología. Universidad Nacional de Colombia.**

En la jerga popular todo ser humano con alteración mental grave o “locura” es calificado como demente. En medicina denominamos demencia al proceso patológico caracterizado por un deterioro global de la función intelectual que se inicia en la vida adulta e interfiere con la función familiar y social de la persona. El curso de este síndrome es generalmente progresivo e irreversible y no afecta el estado de conciencia del individuo sino en fases terminales de la enfermedad (1). Con el aumento en la expectativa de vida alcanzado en las últimas décadas en todo el mundo, se ha visto un notorio incremento de la incidencia y prevalencia de las demencias, ya que su frecuencia es alta en los mayores de 65 años. Los efectos del declinar cognoscitivo que sufren los pacientes imponen una carga devastadora a sus familiares y a la sociedad.

Cuadro clínico

El diagnóstico de demencia requiere que exista falla de la función de memoria y de al menos otra área cognoscitiva tal como lenguaje (afasia), habilidades motoras aprendidas (apraxia), percepción (agnosia), capacidad de abstracción, cálculo, juicio, raciocinio, etc (2, 3). Aunque en los estadíos iniciales el paciente puede no ser consciente de su déficit cognoscitivo y mantiene su capacidad para conversar y socializar, paulatinamente se hacen aparentes, para familiares y amigos, cambios de personalidad, que el paciente puede negar, aunque sea evidente para todos que “dejó de ser el que era”. Los olvidos acerca de hechos ocurridos recientemente conducen a que el paciente olvide compromisos o citas, pretenda culpar a sus allegados de que le esconden o roban sus objetos personales (simplemente porque no recuerda donde los dejó) y durante la charla informal, repite insistentemente preguntas u olvida lo que recientemente se le ha dicho, hasta que estos déficits son tan protuberantes que el afeñido tiende a aislarse socialmente, tornándose depresivo o aún agresivo, fluctuando de tal modo su temperamento que sus reacciones y conducta se hacen impredecibles. C. Miller Fisher ha caracterizado muchos de los rasgos conductuales y de

personalidad de los pacientes con demencia, los cuales se destacan enseguida (4).

Insistencia: es la tendencia a la persistencia de las ideas en la mente del paciente, que es refractaria a todo tipo de explicación, que puede desencadenar crisis de irritabilidad por varias horas, si no “se le lleva la idea” o cuando se le contradice. Es una forma de perseveración ideacional.

Oposición: el paciente se niega a cooperar en actividades rutinarias como vestirse y bañarse, tornándose hostil con quienes lo cuidan.

Miedo a la soledad.

Agitación: contra quienes se encargan de los cuidados básicos de enfermería, por ejemplo en ancianatos. El paciente puede utilizar un lenguaje procaz y despectivo con sus cuidadores.

Inserciones: se refiere a respuestas confabulatorias y comentarios que lucen fuera de contexto y sin causa aparente.

Ecolalia del ambiente: es la tendencia a repetir insistentemente frases o palabras que escucha, por ejemplo en la televisión, o en una charla en la cual no está involucrado directamente.

Repetición periódica de preguntas y comentarios: a pesar de recibir respuesta adecuada, el paciente reitera la misma pregunta una y otra vez.

Sustitución de pronombres: el paciente no describe sus acciones o deseos en primeras personas sino que los enuncia en una tercera persona, por ejemplo “el señor quiere salir a pasear”, para referirse a él mismo.

La coartada obligatoria: el paciente disculpa sus errores de memoria, por ejemplo “yo no le pongo atención a cosas que no sean importantes”.

Deja vu no epiléptico: el paciente se imagina que un evento reciente ya había ocurrido (reduplicación de memoria).

Labilidad temperamental.

Fallas en reconocer al cónyuge y otros familiares cercanos.

Ideación delirante, ilusiones y alucinaciones.

Dificultad para vestirse: explicada por apraxia y dificultades en el manejo de conceptos espaciales.

Disfasia.

Errores en actividades posturales del cuerpo: por ejemplo para sentarse en un carro o en el baño.

Lenguaje irrelevante: las respuestas y comentarios son absurdos o fuera de tono pudiendo culminar en una "ensalada de palabras" sin sentido.

Tendencia a tocar todo: el paciente puede intentar coger la cara del médico o los objetos sobre el escritorio en el consultorio.

Agnosia para órdenes escritas: puede obedecer una orden verbal y en cambio repite la misma orden como está escrita sin entender su significado.

Inquietud motora: el paciente camina incesantemente, sube, baja, coge objetos inexistentes, se levanta de noche sin un fin determinado, etc.

Las características clínicas del síndrome demencial varían de acuerdo a la progresión de la enfermedad y se pueden agrupar así (5):

Demencia leve: apatía, desinterés en los pasatiempos, rechazo a intentar cosas nuevas, incapacidad para adaptarse a los cambios, ineficiencia para hacer planes y tomar decisiones, lentitud para entender ideas complejas, tendencia a culpar a otros de robo, cuando no encuentra sus objetos personales; excesivamente centrado en sí mismo y cada vez menos preocupado por los otros, olvido de los detalles de hechos recientes, tendencia a la repetición, pobre tolerancia a la frustración e irritabilidad.

Demencia moderada: amnesia retrógrada reciente y anterógrada, confusión en tiempo y lugar, dependencia emocional exagerada, tendencia a perderse si está fuera de su entorno habitual, olvido de los nombres de amigos o familiares, tendencia a dejar electrodomésticos prendidos, salidas a la calle en vestidos inapropiados, descuido en higiene y

alimentación, tendencia a la repetición, irritabilidad y alucinaciones.

Demencia severa: desorientación dentro de su propia casa, olvida que acabó de tomar la comida, repetición incesante, no reconoce sus allegados, necesidad de ayuda en higiene, vestido y alimentación, pérdida del pudor, no reconoce objetos personales, incapacidad de mantener una conversación coherente, inquietud motora, pregunta por quienes ya fallecieron o por los hijos mayores como si fueran niños, agresividad, movimientos involuntarios, dificultad para caminar, incontinencia de esfínteres.

Diagnóstico diferencial y etiológico. La demencia hace parte de los síndromes mentales secundarios a condición médica general, es decir enfermedades que producen alteración mental por disfunción cerebral o sistémica, con lesión estructural, bioquímica o histopatológica demostrable. Si un paciente presenta deterioro de la función de memoria aislado padece un síndrome amnésico, más no demencia, pues ésta última presupone falla en más de una función cognoscitiva.

La demencia debe ser diferenciada del delirio o estado confusional agudo, en el cual el paciente presenta fallas atencionales y fluctuación del estado de conciencia, con desorientación, incoherencias, y en ocasiones alucinaciones, indicando una enfermedad sistémica o neurológica aguda (luego de un mes de estos síntomas ya no se puede hablar de delirio) (6). En ocasiones los síntomas iniciales sutiles de demencia han pasado desapercibidos y es una enfermedad intercurrente la que facilita el surgimiento aparentemente brusco de las manifestaciones clínicas de deterioro cognoscitivo global.

La demencia es un síndrome con múltiples etiologías de las cuales la más frecuente es la enfermedad de Alzheimer (EA), una entidad degenerativa del sistema nervioso de causa aún desconocida que explica más de 60% de los casos. Aunque existe la tendencia a adscribir todo caso de demencia a la EA, el diagnóstico de esta entidad sólo se debe afirmar cuando se han estudiado otras causas de demencia; el diagnóstico de EA es de exclusión y su confirmación requiere de estudio histopatológico, en el cual se encuentra atrofia cortical, pérdida neuronal, haces neurofibrilares y placas neuríticas (1).

Ya que no existe tratamiento etiológico para la EA, es importante estudiar otras causas de demencia que sean potencialmente tratables. La demencia multinfartos es la segunda causa de demencia y explica 10 a 20% de todos los casos. Puede presentarse como múltiples infartos lacunares diencefálicos secundarios a la hipertensión arterial, o como múltiples infartos corticales secundarios a embolismo de

origen cardiogénico (7). El tratamiento adecuado de la hipertensión arterial o de la enfermedad cardíaca de base y el uso oportuno de anticoagulación en embolismo cerebral cardiogénico, pueden evitar al menos la progresión de la enfermedad (8). Existen algunas causas de demencia para las cuales se dispone de tratamiento específico y que deben ser buscadas siempre ante el diagnóstico de demencia (9):

Hidrocefalia de presión normal: al cuadro demencial se asocia una marcha a pequeños pasos calificada como apraxia, e incontinencia esfinteriana. La TAC demuestra dilatación ventricular que no se explica por atrofia cortical, y durante la punción lumbar se encuentra una presión del líquido cefalorraquídeo normal. Algunos pacientes experimentan notoria mejoría luego de drenar al menos 50 cc de LCR hecho que los hace candidatos a tratamiento con derivación del LCR.

Anemia megaloblástica: produce el síndrome neuroanémico, con demencia que se puede asociar a ataxia sensorial por compromiso de las columnas posteriores de la médula espinal. También puede asociarse a atrofia óptica.

Neurosífilis: produce demencia en la forma clínica de parálisis general progresiva y también puede producir ataxia sensorial por compromiso de los cordones posteriores de la médula espinal, y atrofia óptica. La neurosífilis ha aumentado nuevamente en frecuencia durante la epidemia contemporánea del SIDA, entidad que por sí sola también puede producir deterioro demencial.

Hipotiroidismo: el deterioro insidioso de la función mental puede ser la manifestación del hipotiroidismo en los ancianos, por lo que es mandatario solicitar pruebas de función tiroidea en todos los pacientes.

Hematoma subdural crónico: los pacientes ancianos que sufren traumatismos craneoencefálicos aún leves, pueden desarrollar esta complicación, que produce cambios principalmente en el área mental, de tipo demencial y sólo en fases avanzadas dar síntomas de hipertensión intracranal o focalización.

Depresión: los pacientes con depresión siccótica o depresión mayor con melancolía, pueden presentar síntomas mentales que se confunden con los de un síndrome demencial, que pueden mejorar al recibir tratamiento antidepresivo adecuado.

Enfermedad de Wilson: Esta entidad hereditaria del metabolismo del cobre, además de producir distonía o parkinsonismo en niños y adultos jóvenes, puede evolucionar hacia un deterioro demencial que puede prevenirse con la administración de penicilamina.

Otras causas de demencia a tener en cuenta son la enfermedad de Huntington, una entidad hereditaria dominante autosómica, que produce corea, depresión y demencia y para la cual no existe tratamiento etiológico. Otras enfermedades degenerativas del sistemas nervioso pueden asociarse a demencia, como por ejemplo la parálisis supranuclear progresiva que cursa con parkinsonismo, demencia y alteración de la mirada vertical. La enfermedad de Parkinson idiopática se asocia a demencia en estadios tardíos de la enfermedad en el 20% de los pacientes. Cuando un síndrome demencial es de rápida progresión, se asocia a mioclonias o ataxia cerebelosa, se puede sospechar la encefalopatía espongiforme de Creutzfeldt-Jakob, una demencia potencialmente transmisible, considerada secundaria a infección por partículas proteináceas infecciosas no virales (prions); el EEG puede mostrar descargas de ondas trifásicas periódicas (10, 11). Se carece de tratamiento específico para las encefalopatías espongiformes.

El estudio paraclínico de los pacientes con demencia debe incluir un cuadro hemático con frotis de sangre periférica (en busca de macrócitos), VDRL, TSH, TAC de simple cráneo (en busca infartos, hidrocefalia o hematoma subdural crónico), EEG cuando se sospecha enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, ya que en la enfermedad de Alzheimer, sólo se observa una lentificación difusa inespecífica de los ritmos de fondo. El LCR debe ser estudiado en busca de neurosífilis u otras meningitis crónicas.

Tratamiento

Las demencias potencialmente reversibles con tratamiento, son sólo 10% de los casos: penicilina para la neurosífilis, hormona tiroidea para el hipotiroidismo, vitamina B12 o ácido fólico para la anemia megaloblástica, derivación del LCR para la hidrocefalia de presión normal, penicilamina para la enfermedad de Wilson, drenaje quirúrgico para el hematoma subdural crónico, tratamiento antihipertensivo, cardiológico o anticoagulación para la demencia multinfartos. Infortunadamente para las demencias degenerativas como la EA, no se dispone de tratamiento etiológico. Como existe una disminución de la neurotransmisión colinérgica se han intentado tratamientos con drogas colinérgicas como por ejemplo betanecol, pero sin resultados clínicos útiles (12). El inhibidor de colinesterasa tacrine se ha estudiado en ensayos clínicos recientes demostrando beneficio clínico reconocible aunque modesto (13-15).

Aunque las demencias degenerativas se consideran "intratables", el médico debe tomar decisiones de tratamiento, al menos sintomáticas (16). Cuando el paciente presenta agitación severa, conducta agresiva o alucinaciones se requiere del uso de bloqueadores dopamínergicos; el haloperidol tiene

el inconveniente de inducir fácilmente parkinsonismo y la tioridazina de tener efecto anticolinérgico que es contraproducente en pacientes con EA. El sulpiride con una dosis variable entre 100 y 400 mg/día puede ser útil, y sobre todo la clozapina, 50 a 100 mg al día pues no induce parkinsonismo secundario, aunque requiere de controles frecuentes de cuadro hemático para vigilar su efecto tóxico sobre la línea blanca (leucopenia, agranulocitosis).

Los síntomas depresivos del paciente pueden requerir manejo farmacológico, por ejemplo con drogas tricíclicas como la amitriptilina. Sin embargo, el efecto anticolinérgico de esta droga puede ser contraproducente y los nuevos antidepresivos como la fluoxetina 20 mg al día pueden ser útiles al respecto.

El inhibidor selectivo de la monoaminoxidasa B selegiline, utilizado ampliamente en la enfermedad de Parkinson, puede ser útil para el tratamiento de pacientes con EA. Las benzodiazepinas necesarias para la ansiedad y el insomnio, pueden producir confusión e inducir dependencia y síntomas de supresión, por los que se recomienda restringir su uso. El uso de levomepromazina (Sinogán®) como inductor del sueño es bastante frecuente, pero se asocia con disquinesia tardía u orolingual, lo cual hace poco recomendable su uso. Drogas anticolinérgicas como el biperideno o el trihexifenidil, deben evitarse al máximo en pacientes con demencia pues agravan los síntomas confusionales y de memoria, y pueden inducir un síndrome de delirio. Los ancianos son especialmente vulnerables a presentar síntomas de delirio como manifestación de enfermedades sistémicas y esto debe ser tenido en cuenta en pacientes con demencia ya diagnosticada en quienes pueden

sobrevenir síntomas agudos de delirio que pueden ser pasados por alto y están indicando complicaciones potencialmente tratables, como infecciones, falla hemodinámica o toxicidad por drogas, por ejemplo anticolinérgicos.

Además del tratamiento farmacológico, hay otros aspectos del tratamiento del paciente con demencia que merecen ser tenidos en cuenta.

Es primordial que el médico pueda tener una charla abierta con los familiares para explicarles acerca del pronóstico y expectativas del tratamiento del paciente. Aunque en lo posible el paciente debe permanecer al cuidado de su familia, a medida que el déficit mental del enfermo progresá, es difícil para la familia adaptarse a las circunstancias de cuidados especiales que exige el paciente y puede hacerse necesaria la atención en un hogar geriátrico con cuidados de enfermería.

Aún en estas circunstancias es fundamental que el paciente conserve el contacto con sus familiares de manera frecuente, pues ya que el paciente con EA tiene pobre adaptación a los cambios, pueden ocurrir reacciones confusionales severas al sentirse aislado, lejos de sus familiares y en un ambiente extraño. La terapia ocupacional puede lograr una mejor utilización del tiempo libre de acuerdo a la tolerancia y restricciones de cada paciente.

Es fundamental conservar la comunicación con el paciente brindando cariño y apoyo por parte de la familia y los cuidadores.

REFERENCIAS

1. Katzman R. Alzheimer's disease. *N Engl J Med* 1986; 314: 964 - 971.
2. McKhann G, Drachman D, Folstein M, Katzman R, Price D, Stadlan E. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS - ADRDA Work group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's disease. *Neurology* 1984; 34: 939 - 944.
3. Tierney MC, Fisher RH, Lewis AJ, Zorzon ML, Snow WG, Reid DW, Nieuwstraten P. The NINCDS - ADRDA Work group criteria for the clinical diagnosis of probable Alzheimer's disease: a clinicopathologic study of 57 cases. *Neurology* 1988; 38: 359-364.
4. Fisher CM. Neurologic Fragments. I. Clinical observations in demented patients. *Neurology* 1988; 38: 1868 - 1873.
5. Lay C, Woods B. Caring for the person with dementia. A guide for families and other carers. 2da Ed. London: Alzheimer's disease society of the U.K, 1989.
6. Lipowski ZJ. Delirium in the elderly patient. *N Engl J Med* 1989; 320: 578 - 582.
7. Román GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T, Cummings JL, Masdeu JC, García JH, et al. Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS - AIREN International Workshop. *Neurology* 1993; 43: 250 - 260.
8. Brust JCM. Dementia and cerebrovascular disease. In Mayeux R, Rosen WG, eds. *The Dementias*. Adv Neurol. New York:
9. Raven Press 1993; 131-147.
10. Cummings JL. Treatable dementias. In Mayeux R, Rosen WG, eds. *The Dementias*. Adv Neurol. New York: Raven Press, 1983: 165-183.
11. Prusiner SB, Hsiao KK. Human Prion Disease. *Ann Neurol* 1994; 35: 385 - 395.
12. Brown P, Gibbs CJ, Rodgers P, Asher D, Sulima M, Bacote A, Goldfarb L, Gajdusek D. Human spongiform encephalopathy: the National Institutes of Health series of 300 cases of experimentally transmitted disease. *Ann Neurol* 1994; 35: 513 - 529.
13. Penn RD, Martin EM, Wilson RS, Fox JH, Savoy SM. Intraventricular betanecol infusion for Alzheimer's disease: results of double - blind and escalating - dose trials. *Neurology* 1988; 38: 219 - 222.
14. Eagger SA, Levy R, Sahakian BJ. Tacrine in Alzheimer's disease. *Lancet* 1991; 337: 989 - 992.
15. Farlow M, Gracon SI, Hershey LA, Lewis KW, Sadowsky CH, Dolan - Ureno J. A controlled trial of tacrine in Alzheimer's disease. *JAMA* 1992; 268: 2523 - 2529.
16. Mayeux R. Therapeutic strategies in Alzheimer's disease. *Neurology* 1990; 40: 175 - 180.