

Atención Primaria de Calidad

GUÍA de BUENA PRÁCTICA CLÍNICA en

*Enfermedad
de Alzheimer
y otras
demencias*

Atención Primaria de Calidad

Guía de Buena Práctica Clínica en

Enfermedad de Alzheimer y otras demencias

- Coordinadores**
- Dr. Francisco Toquero de la Torre
*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén.*
 - Dr. Julio Zarco Rodríguez
*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria del IMSALUD.
Profesor Honorífico de la Facultad de Medicina de la UCM.*

- Asesor-revisor en la especialidad**
- Dr. Alfredo Robles Bayón
*Facultativo Especialista de Neurología.
Consulta de Neurología Cognitiva.
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.*

- Autores**
- Dr. Víctor Manuel González Rodríguez
Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Sanidad de Castilla y León (Sacyl). Equipo de Atención Primaria de Villoria. Salamanca
 - Dr. Alejandro Marín Ibáñez
*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud San José Norte. Instituto de Ciencias de la Salud Avicena. Zaragoza*
 - Dr. Juan Carlos Méndez-Cabeza Fuentes
Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Navamorcuende. Toledo

© IM&C, S.A.

Editorial: International Marketing & Communications, S.A. (IM&C)

Alberto Alcocer, 13, 1.º D. 28036 Madrid

Tel.: 91 353 33 70. Fax: 91 353 33 73. e-mail: imc@imc-sa.es

Prohibida la reproducción, por cualquier método, del contenido de este libro, sin permiso expreso del titular del copyright.

ISBN: 84-688-4656-2

Depósito Legal: M-13528-2004

ÍNDICE

Prólogos	5-7
Introducción	9
Funciones cognitivas: Concepto y correlación neuroanatómica	11
Alteración de funciones cognitivas: Diagnóstico sindrómico	23
Alteración de funciones cognitivas: Diagnóstico etiológico	37
Bibliografía (capítulos 1, 2 y 3)	46
La detección y la valoración integral del enfermo con demencia y su entorno	47
Demencias más destacadas y tratamientos específicos	55
Bibliografía (capítulos 4 y 5)	76
Problemas asociados en las distintas fases de la demencia y control de las alteraciones conductuales asociadas a los enfermos con demencia	77
Recursos sociales de apoyo	99
Aspectos éticos y legales	101
Bibliografía (capítulos 6, 7 y 8)	104
Anexos	105

PRÓLOGO

La formación continuada de los profesionales sanitarios es hoy una actividad ineludible y absolutamente necesaria si se quiere realizar un ejercicio profesional acorde con la calidad exigida. En el caso del ejercicio médico, una forma de mantener ese alto grado de calidad y responder a las exigencias de la Medicina Basada en la Evidencia es el establecimiento de unas normas de actuación acordes con el conocimiento científico.

Ello es lo que pretenden las «Guías de Buena Práctica Clínica» en los distintos cuadros médicos. Han sido elaboradas por médicos pertenecientes al ámbito de la Atención Primaria, que vierten en ellas la experiencia de su trabajo y larga dedicación profesional y se dirigen a médicos que ejercen en ese medio; por tanto, su contenido es eminentemente práctico y traduce lo que el profesional conoce de primera mano, ayudándole a la toma de la decisión más eficiente.

Dr. Alfonso Moreno González
Presidente del Consejo Nacional
de Especialidades Médicas

PRÓLOGO

Debemos reseñar lo importante que es para la Organización Médica Colegial la realización de estas «Guías de Buena Práctica Clínica». Respetando la individualidad de la *lex artis* de cada profesional, se establecen unos criterios mínimos de buena práctica en el ejercicio cotidiano, criterios que deben ser consensuados y avalados científicamente con el fin de mejorar la calidad asistencial para quien deposita en nosotros su confianza.

Estas guías están realizadas por médicos de familia, pertenecientes a los Grupos de Trabajo, en la patología correspondiente, de las Sociedades Científicas de Primaria y supervisados por un especialista de la materia correspondiente a cada guía.

Se ha buscado un lenguaje y una actuación propia de los médicos que las van a utilizar con un carácter práctico sobre patologías prevalentes, unificando criterios para ser más resolutivos en el ejercicio profesional.

Dr. Guillermo Sierra Arredondo
Presidente del Consejo General
de Colegios Oficiales de Médicos

INTRODUCCIÓN

Padecer demencia no sólo representa el deterioro de las funciones cerebrales que más nos distinguen de las demás especies animales, sino que determina una incapacidad en los ámbitos físico y psíquico. La persona que desarrolla demencia no puede realizar sus actividades laborales u ociosas, es incapaz de relacionarse apropiadamente con sus convivientes y, en los estadios avanzados, ni siquiera puede acometer los cuidados personales más elementales. El padecimiento involucra a todo el entorno del enfermo, de manera que los convivientes deben soportar una carga enorme para la que generalmente no están preparados. Además, la prevalencia es de tal magnitud que la sociedad entera debe asumir un alto precio en los términos humano, sociosanitario y económico. Por todo ello, se comprenden la necesidad y la importancia de afrontar cada caso con la mayor eficacia posible. Es precisa la detección precoz y el diagnóstico de certeza; deben aplicarse con prontitud los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos más eficaces; no se puede obviar la valoración global periódica de la capacidad funcional del enfermo y de su situación sociofamiliar y económica; los recursos sociales de apoyo al enfermo y a su entorno próximo deben tener fácil acceso, y deberían incrementarse continuamente en la medida que el progreso lo permita. Para lograr estos objetivos es necesaria la acción integrada de todos los profesionales de la Medicina que van a intervenir, de los tra-

bajadores sociales y de los políticos, así como la actitud solidaria de todos los ciudadanos. Esta *guía de buena práctica* es un documento de gran utilidad para ayudarnos a todos a conocer dónde nos encontramos y cómo debemos actuar en el mundo de la persona demente. Como simple ciudadano de bien, deseo sinceramente que el documento sirva para que entre todos podamos prestar un mayor apoyo y mejorar la calidad de vida de los afectados, en la medida que lo permitan los recursos disponibles.

Dr. Alfredo Robles Bayón

Facultativo Especialista en Neurología
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Funciones cognitivas: Concepto y correlación neuroanatómica

Dr. Víctor Manuel González Rodríguez

*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Sanidad de Castilla y León (Sacyl). Equipo de Atención
Primaria de Villoria. Salamanca*

Las alteraciones en las capacidades cognitivas se pueden manifestar de forma variada (*síndromes focales, deterioro cognitivo ligero, demencia*, etc.). Parece conveniente, antes de describir los distintos procesos patológicos, hacer un breve recuerdo de las principales funciones cognitivas, su correlación neuroanatómica y exponer algunas consideraciones útiles para su exploración en la clínica.

1. NIVEL DE CONCIENCIA

El nivel de vigilancia es un elemento básico para un normal rendimiento cognitivo. Varía desde el estado normal de *alerta* al *coma*, pasando por la *somnolencia*, la *obnubilación* y el *estupor*. Se puede evaluar mediante la entrevista clínica y la exploración física.

2. ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

La *atención* es la capacidad, en estado de *alerta*, para orientar, seleccionar y mantener la captación de estímulos externos relevantes. Su indemnidad es clave para el adecuado funcionamiento cognitivo y

permite un correcto procesamiento de la información. Su trastorno se denomina *aproxexia*. Puede explorarse haciendo que el individuo repita series de números hacia delante y hacia atrás. La *concentración* es la atención mantenida. Puede explorarse con una serie de letras dichas al azar, y pidiendo al paciente que dé una palmada cuando oiga una letra en concreto, por ejemplo la A.

El *área cortical prefrontal* se considera como centro de sistemas supervisores (*centro atencional supervisor*). Este sistema funciona cuando hay necesidad de planificar, solucionar problemas o tomar decisiones. Recibe asociaciones de casi todas las regiones del cerebro (cortezas de asociación visual, auditiva, somatosensorial, sistema límbico, ganglios basales, etc.), así como del tronco encefálico y del cerebelo.

3. MEMORIA

La memoria es una función intelectual compleja. Cuando hablamos de ella nos referimos a muchos procesos funcionales a la vez, en los que interactúan distintos sistemas neuroanatómicos al mismo tiempo. Es la capacidad de registrar nueva información, almacenarla y recuperarla cuando se desee. De forma básica podemos diferenciar los siguientes tipos de memoria:

- *Memoria inmediata*: es la máxima información capaz de ser retenida y repetida tras ser presentada. Se puede explorar solicitando al suje-

to que repita una serie de palabras de forma inmediata.

- *Memoria reciente*: es la capacidad de recordar hechos recientes, de minutos a días. Es la que permite retener la información aprendida durante un período en el que podría ser operativa. Se puede explorar solicitándole que relate las actividades del día anterior, preguntándole cómo llegó a la consulta, etc.
- *Memoria a largo plazo o remota*: es la capacidad de recordar algo tras un período de tiempo prolongado. Se puede preguntar por hechos pasados verificables, por ejemplo acontecimientos biográficos. En este tipo de memoria podemos diferenciar algunos subtipos:
 - *Memoria episódica*: es la que proporciona la información de nuestra propia historia personal, de las experiencias vividas en momentos determinados.
 - *Memoria semántica*: es la memoria de los conocimientos generales comunes a la población en que se encuentra el individuo; por ejemplo, saber cuál es la capital de España.
 - *Memoria procedimental*: es la memoria de los procedimientos aprendidos de tal modo que se ejecutan de un modo automático, como montar en bicicleta, conducir, etc.

Las estructuras anatómicas más importantes implicadas en la memoria son:

- Los *lóbulos temporales*, especialmente el *complejo hipocampo-corteza entorrinal-núcleo amigdalino*, que actúa como estructura cerebral necesaria para que se lleve a cabo una codificación eficaz de la información. El hipocampo del hemisferio derecho está especializado en material no verbal (caras, aspectos espaciales, música, etc.), y el izquierdo para todo lo verbal (lenguaje, nombres, conceptos).
- El *diencéfalo*, sobre todo en el *núcleo dorso-medial del tálamo*, está relacionado con la codificación y consolidación de la información. También es útil para establecer la secuencia temporal de los recuerdos.
- La *corteza prefrontal*.
- Los *núcleos de la base* y el *cerebelo*, cuyas funciones tienen que ver con la memoria procedimental.

4. ORIENTACIÓN TEMPORAL, ESPACIAL Y PERSONAL

La orientación es el conocimiento de la situación presente en tiempo, lugar, y de la identidad personal. La *desorientación temporal* es frecuente en *estados confusionales agudos, demencias y síndromes amnésicos*. La orientación puede explorarse con pregun-

tas relacionadas con su nombre, dirección, lugar en el que se encuentra, fecha, etc.

5. LENGUAJE ORAL Y ESCRITO

El lenguaje es el principal sistema de señales utilizado por los individuos para comunicarse. En la demencia pueden alterarse tanto las facetas de expresión como la comprensión. La dificultad para encontrar la palabra adecuada se denomina *disnomia*, *anomia* o *afasia amnésica*; para suplir este defecto pueden utilizar *circunloquios* o *palabras comodín*. La fluidez del lenguaje puede estar reducida, y pueden existir *parafasias* (palabras o sílabas inapropiadas o mal utilizadas), *ecolalia*, *palilalia*, etc. El habla espontánea se ha de explorar durante la conversación, y mediante la descripción de objetos, imágenes, etc. La expresión del lenguaje puede explorarse solicitando al paciente que nombre las partes de un objeto. Otro modo de explorar la fluidez verbal consiste en solicitar palabras iniciadas por una letra o nombres de animales, durante un minuto. La comprensión del lenguaje hablado o escrito se puede explorar pidiéndole que realice una determinada orden (de complejidad variable), que el paciente recibirá de forma verbal, o solicitándole la lectura y posterior ejecución de dicha orden. La repetición del lenguaje se examina haciéndole repetir frases más o menos complicadas fonética y sintácticamente. Debemos explorar también la escritura, valorando el grafismo y el contenido de lo escrito.

Los trastornos disfásicos pueden indicar la localización de la lesión cerebral, que en la mayoría de los casos se sitúa en el hemisferio izquierdo, en regiones frontales o parietotemporales. El *área de Broca*, encargada de la función motora de producción del lenguaje, se localiza en el *tercio posterior de la circunvolución frontal inferior*. Su lesión produce una *afasia no fluente*. El *área de Wernicke*, encargada de la comprensión del lenguaje, está localizada en el *tercio posterior de la circunvolución temporal superior*, y cuando se lesiona ocasiona una *afasia fluente*. Ambas áreas están interconectadas por el fascículo arqueado.

6. CÁLCULO

Alteraciones en el entorno de la *circunvolución angular del hemisferio izquierdo* pueden manifestarse como *acalculia* (defecto de la lectura, escritura, y comprensión de los números). La *anaritmia*, o *anaritmética*, es la incapacidad para realizar cálculos aritméticos; se trata de una función compleja en la que no interviene una función cognitiva única, alterándose con frecuencia en las demencias por alteración cortical extensa, como la enfermedad de Alzheimer. Por otra parte, la *discalculia espacial* es la incapacidad para realizar cálculos en los que resulta esencial la colocación espacial de los números escritos; depende de la corteza posterior del hemisferio derecho.

7. PRAXIAS

La incapacidad de una persona para realizar actividades motoras previamente aprendidas cuando se lo propone, sin que exista una alteración motora, sensitiva o de la función cerebelosa, siendo capaz de llevar a cabo esas acciones cuando las realiza espontáneamente, se denomina *apraxia*. El paciente con demencia puede tener dificultad para manejar objetos corrientes, vestirse adecuadamente, hacer gestos habituales con las manos o el rostro, escribir, dibujar, etc. La progresión del deterioro llevará al enfermo a una desorganización mental tal que será incapaz de realizar las maniobras ni siquiera espontáneamente, apareciendo incluso incoordinación deglutoria y finalmente una completa *acinesia*. Se puede valorar solicitando del paciente la realización de distintas actividades:

- Copiar un dibujo o ensamblar piezas (*praxia constructiva*). Esta alteración es más acusada cuando se lesiona la corteza parietal del hemisferio no dominante.
- Realizar gestos de forma voluntaria, como peinarse, saludar (*praxia ideomotora*). Se altera especialmente en las lesiones de la región inferior del *lóbulo parietal izquierdo* (apraxia bilateral), y en lesiones del cuerpo calloso (apraxia con las extremidades izquierdas).
- Realizar actividades más complejas que requieran una secuencia de movimientos (*praxia idea-*

toria). Esta función se altera en casos de disfunción extensa del hemisferio izquierdo o del cuerpo calloso, como por ejemplo en las fases no iniciales de la enfermedad de Alzheimer.

8. GNOSIAS

Es el reconocimiento de la información que llega a través de los sentidos, estando los órganos perceptivos indemnes. Puede valorarse al observar los problemas que el paciente tiene para identificar objetos comunes, personas conocidas, sonidos, su propio esquema corporal, etc. De esta manera, se puede explorar la existencia de:

- *Agnosia visual*: incapacidad para reconocer objetos o estímulos de presentación visual. Cuando la lesión se sitúa en áreas asociativas parietooccipitales (principalmente derechas) no puede integrar los elementos del objeto y no lo identifica al verlo, pero sí al palparlo o cuando oye su descripción. Si la lesión se localiza en las regiones temporooccipitales o en la corteza inferomedial del lóbulo temporal izquierdo, la causa de no reconocer el objeto es la pérdida de su significado semántico. Si la lesión afecta a la corteza temporooccipital, derecha o bilateral, puede aparecer *prosopagnosia*, caracterizada por la incapacidad para reconocer rostros previamente conocidos. En relación a los colores podemos distinguir entre la *acro-*

matopsia (imposibilidad para discriminar entre ellos), la *agnosia* para los colores y la *anomia* para los mismos. Dependen de lesiones en la región occipitotemporal, desde la zona más próxima a la corteza visual primaria hasta las vías de conexión hacia la corteza temporal izquierda que almacena el componente verbal asociado. La anomia para los colores puede asociarse a alexia, por desconexión más amplia entre lo percibido visualmente y la región temporal responsable de su correspondencia verbal.

- *Agnosia auditiva*: incapacidad para reconocer e identificar sonidos no verbales conocidos, en ausencia de sordera. Se produce por afectación de la *circunvolución temporal superior*, por delante del área auditiva primaria (lesión izquierda o bilateral).
- *Astereognosia*: trastorno en el reconocimiento de objetos por la palpación, teniendo la sensibilidad táctil primaria conservada. Se produce por afectación del *lóbulo parietal contralateral*, o de las *vías de conexión talamoparietales*.
- *Hemiatención y asomatognosia*: en las lesiones del lóbulo parietal, especialmente las del lóbulo derecho, se produce inatención a los estímulos que afectan al espacio contralateral del entorno (inatención a estímulos visuales o extinción del estímulo contralateral cuando se tocan simultáneamente las dos partes

del cuerpo). También se producen alteraciones de la imagen corporal, con negligencia de la mitad contralateral del cuerpo (hemiasomatognosia) y, si se acompaña de hemiplejía, puede haber negación de la misma (anosognosia).

9. FUNCIONES EJECUTIVAS

Hasta aquí se han mencionado las funciones cognitivas. Las ejecutivas se relacionan con la capacidad de afrontar, planificar, organizar, secuenciar, modificar y modular la ejecución de las de funciones cognitivas involucradas en cualquier actividad o conducta. Para explorarlas, se pueden formular cuestiones como si es capaz de planear y cumplir un horario, solicitar que describa sus actividades en las últimas horas, o que exprese los meses del año o los días de la semana en orden inverso, etc.

Estas funciones, cuando están alteradas, pueden traducir lesiones que afectan a los circuitos entre la corteza prefrontal y núcleos subcorticales (estriado y tálamo), en cualquier parte de su trayecto.

10. RAZONAMIENTO ABSTRACTO, CAPACIDAD DE JUICIO

Son funciones superiores que muestran la capacidad de crear, analizar y manejar conceptos de un modo lógico y apropiado. La creatividad y la capacidad de resolver problemas son algunos de sus objetivos. La capacidad para observar similitudes y dife-

rencias entre las cosas o para explicar el significado de situaciones hipotéticas o de refranes, es un modo de asomarnos a esta parcela de la mente. Esta función se altera en pacientes con lesiones extensas o difusas, que frecuentemente involucran al lóbulo frontal. De hecho, se trata de funciones íntimamente relacionadas con las funciones ejecutivas.

La tabla 1 muestra las áreas cognitivas más frecuentemente afectadas en la enfermedad de Alzheimer, y su correlación neuroanatómica.

Tabla 1. Alteraciones neuropsicológicas según su topografía cerebral en la enfermedad de Alzheimer	
Parietal derecho	Parietal izquierdo
Desorientación espacial Apraxia del vestido Apraxia constructiva Déficit de razonamiento visuoespacial	Desorientación derecha-izquierda Apraxia ideomotora e ideatoria Acalculia Agrafia Déficit de razonamiento abstracto verbal
Temporal derecho	Temporal izquierdo
Desintegración perceptiva	Anomia Dificultades de comprensión Acalculia Dispragmatismo
Frontal	
Escasa fluencia verbal Dificultades en el cálculo mental Cambios en el comportamiento social Adinamia	
Sistema límbico	
Alteraciones de la memoria reciente Cambios emocionales y del humor Rasgos psicóticos (ideas delirantes, alucinaciones)	

Fuente: Tomado de Junqué y Jurado, 1994.

Alteración de funciones cognitivas: Diagnóstico sindrómico

Dr. Víctor Manuel González Rodríguez

*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Sanidad de Castilla y León (Sacyl). Equipo de Atención
Primaria de Villoria. Salamanca*

1. CONCEPTO ACTUAL DE SÍNDROME DE DEMENCIA Y DESCRIPCIÓN DE OTRAS SITUACIONES EN LAS QUE PUEDEN EXISTIR ALTERACIONES DE LAS FUNCIONES COGNITIVAS

Las *alteraciones en el desarrollo psicomotor*, los *retrasos mentales*, etc., no pueden considerarse como causas de demencia. La demencia es un *síndrome adquirido* en el que existe una *alteración de la memoria y de otras funciones intelectuales*, con respecto a los niveles de funcionamiento que el individuo poseía previamente, frecuentemente acompañada de *trastornos psicológicos y de conducta*, y que provoca *desadaptación social e incapacidad laboral*. Todo ello ocurre durante meses o años, siendo con gran frecuencia irreversible.

Su definición y diagnóstico sindrómico se establece a partir de criterios clínicos, elaborados por los principales códigos de diagnóstico médico, como la CIE-10 de la Organización Mundial de la Salud, el DSM-IV de

la Asociación Americana de Psiquiatría, los criterios diagnósticos de la Sociedad Española de Neurología (SEN) y otros. Los primeros presentan algunos inconvenientes, ya que consideran obligada la alteración de la memoria y no tienen en cuenta los trastornos psicológicos y de conducta. Estas dos consideraciones tienen especial relevancia en algunas causas de demencia, como las demencias frontotemporales, la demencia con cuerpos de Lewy o la demencia vascular.

Los criterios diagnósticos de la SEN para el diagnóstico de la demencia, sin embargo, incluyen también los trastornos de conducta, y no consideran imprescindible la alteración de la memoria para el diagnóstico de demencia, por lo que minimizarán los errores diagnósticos, y serán los que tengamos en cuenta posteriormente cuando comentemos el procedimiento de diagnóstico sindrómico (tabla 1).

Tabla 1. Criterios para el diagnóstico de la demencia

I. Alteraciones de al menos dos de las siguientes áreas cognitivas:	
a) Atención / concentración	e) Praxias
b) Lenguaje	f) Funciones visuoespaciales
c) Gnosias	g) Funciones ejecutivas
d) Memoria	h) Conducta
II. Estas alteraciones deben ser:	
a) Adquiridas, con deterioro de las capacidades previas del paciente comprobado a través de un informador fiable o mediante evaluaciones sucesivas.	
b) Objetivadas en la exploración neuropsicológica.	
c) Persistentes durante semanas o meses y constatadas en el paciente con un nivel de conciencia normal.	
III. Estas alteraciones son de intensidad suficiente como para interferir en las actividades habituales del sujeto, incluyendo las ocupacionales y sociales.	
IV. Las alteraciones cursan sin trastorno del nivel de conciencia hasta fases terminales, aunque pueden ocurrir perturbaciones transitorias intercurrentes.	

Fuente: Robles A, *et al.* Propuesta de criterios para el diagnóstico clínico del deterioro cognitivo ligero, la demencia y la enfermedad de Alzheimer. *Neurología* 2002; 17(1): 17-32.

En el enfermo con deterioro intelectual o conductual deben considerarse otros síndromes que también provocan alteraciones en el funcionamiento cognitivo, pero que no pueden ser diagnosticados como demencia.

1.1. Síndrome confusional agudo (*delirium*)

En primer lugar, y por su importancia clínica, diagnóstica y terapéutica, debemos descartar la existencia de un *delirium*, que debe considerarse siempre como una situación urgente. Los criterios diagnósticos de la DSM-IV se recogen en la tabla 2.

Tabla 2. Criterios DSM-IV para el diagnóstico de *delirium* no especificado

A. Alteración de la conciencia (p. ej., disminución de la capacidad para prestar atención al entorno) con reducción de la capacidad para centrar, mantener o dirigir la atención.
B. Además, se producen cambios en las funciones cognoscitivas (como deterioro de la memoria, desorientación, alteración del lenguaje o presencia de una alteración perceptiva) que no se explican por una demencia previa o en desarrollo.
C. La alteración se presenta en un corto período de tiempo (habitualmente en horas o días) y tiende a fluctuar a lo largo del día.

Fuente: American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. Washington DC: American Psychiatric Association; 1994.

Existe en el *delirium*, por definición, y como elemento diferenciador con la demencia, un nivel de conciencia alterado. Su instauración, habitualmente rápida, su curso fluctuante, la aparición de alucinaciones, etc., también orientarán al diagnóstico. Será fundamental sospecharlo, para investigar con rapidez

la etiología responsable del mismo e instaurar el tratamiento adecuado.

1.2. Síndromes focales

Algunas lesiones cerebrales focales pueden confundirse clínicamente como un síndrome de demencia, al provocar deterioro cognitivo, mantener un adecuado nivel de alerta y provocar evidentes alteraciones en el funcionamiento normal del individuo. No obstante, para cumplirse los criterios diagnósticos de demencia deben existir múltiples alteraciones cognitivas, que en la mayoría de los casos no pueden explicarse por una lesión cerebral circunscrita. Una detallada historia clínica y una adecuada exploración neuropsicológica deberían descartar la existencia de síndromes focales, en los que la alteración cognitiva dependerá del área afectada. Cabe destacar los debidos a alteración del lóbulo temporal izquierdo, que cursan con *disfasia* o *afasia*, generalmente producidos por una lesión cerebrovascular, y el *síndrome de Korsakoff*, por disfunción diencefálica, que cursa con un *síndrome amnésico* anterógrado (no pueden adquirir nueva información) y retrógrado (incapacidad para evocar lo acontecido en un período previo a la enfermedad). Alteraciones en territorios parietales y frontales también pueden producir síndromes específicos que simulan una demencia, por lo que se tendrán en cuenta durante el diagnóstico sindrómico diferencial.

1.3. Deterioro cognitivo ligero

Podemos considerar la existencia de un *continuum cognitivo-funcional*:

Normalidad → *Deterioro Cognitivo Ligero (DCL)* → *Demencia*

La diferencia entre el DCL y la demencia se basa, fundamentalmente, en la aparente indemnidad de la capacidad funcional del individuo.

Los individuos con DCL manifiestan quejas de fallos cognitivos, bien ellos mismos o indirectamente a través de algún familiar o informador fiable. Esas alteraciones deben constatare mediante la exploración neuropsicológica estructurada, y no interfieren excesivamente en la realización de sus actividades diarias habituales, salvo cuando éstas son muy complejas.

Su curso es variable, dependiendo de la causa, pudiendo revertir, estacionarse o evolucionar a demencia. Se calcula que aproximadamente entre el 12 y el 15% de los pacientes diagnosticados de DCL desarrolla demencia cada año, por lo que resulta necesario su seguimiento evolutivo (tabla 3).

Los criterios diagnósticos que la SEN establece para el diagnóstico del DCL, se recogen en la tabla 4.

Tabla 3. Diferencias entre la Normalidad Cognitivo-Funcional, el Deterioro Cognitivo Ligero (DCL) y la Demencia

	Normalidad	DCL	Demencia
Clínica			
Quejas de alteración cognitiva referidas por el paciente o informador fiable	Infrecuente	Sí	Sí
Interferencia con las actividades instrumentales o avanzadas de la vida diaria	No	No, o mínimamente	Sí
Interferencia con las actividades básicas de la vida diaria	No	No	Depende de la intensidad de la demencia
Exploración neuropsicológica			
Alteración objetivable de funciones cognitivas	No	Sí, de una o más	Sí, de dos o más
Evolución a demencia (> 60 años)	1-2% anual	12-15% anual	—

Tabla 4. Criterios para el diagnóstico del deterioro cognitivo ligero

I. Alteración de una o más de las siguientes áreas cognitivas: a) Atención / concentración. e) Praxias. b) Lenguaje. f) Funciones visuoespaciales. c) Gnosias. g) Funciones ejecutivas. d) Memoria.
II. Esta alteración debe ser: a) Adquirida, señalando un deterioro respecto a las capacidades previas del individuo. b) Referida por el paciente o un informador fiable. c) Objetivada en la exploración neuropsicológica. d) De meses de duración y constatada en el paciente con un nivel de conciencia normal.
III. La alteración cognitiva sólo interfiere mínimamente en las actividades instrumentales o avanzadas de la vida diaria.
IV. La alteración cognitiva no se asocia a trastornos del nivel de conciencia.

Fuente: Robles A, *et al.* Propuesta de criterios para el diagnóstico clínico del deterioro cognitivo ligero, la demencia y la enfermedad de Alzheimer. *Neurología* 2002; 17(1): 17-32.

1.4. Complejo Demencia-Depresión

Es habitual que los trastornos afectivos y cognitivos *coexistan*. Las posibilidades de interacción son las siguientes, y se deben tener en cuenta a la hora de efectuar el diagnóstico diferencial sindrómico:

- *Demencia más depresión*: entre un 20 y un 50% de los pacientes con demencia primaria asocian un trastorno depresivo, frecuentemente en los primeros estadios de la demencia.
- *Depresión como síntoma precoz de demencia*: los síntomas depresivos pueden anteceder en años a los cognitivos, y pueden valorarse como parte inherente del cuadro de demencia. Por eso es necesario comprobar la función cognitiva de forma regular, en pacientes en los que se ha establecido el diagnóstico de un trastorno afectivo.
- *Depresión más demencia*: son pacientes diagnosticados y, en ocasiones, tratados por un trastorno depresivo, que posteriormente desarrollan una demencia.
- *Demencia por depresión*: es frecuente que la depresión curse con síntomas cognitivos, fundamentalmente relacionados con trastornos de la atención y de la memoria a corto plazo. Esto es más frecuente en las personas mayores, quienes lo manifiestan en forma de *quejas mnésicas*. Actualmente se desaconseja

usar el término *pseudodemencia depresiva*. Algunos datos para establecer el diagnóstico diferencial entre depresión y demencia se reflejan en la tabla 5. La demencia por depresión debe revertir tras un tratamiento anti-depresivo exitoso, por lo que es importante la reexploración tras el tratamiento, con el fin de excluir la presencia de otro tipo de demencia subyacente.

2. PROCEDIMIENTO PARA EL DIAGNÓSTICO SINDRÓMICO

El diagnóstico de la demencia es fundamentalmente clínico. La historia clínica, en la que debe intervenir un informador fiable, el examen del estado mental y la exploración física y neurológica, constituyen las principales herramientas para el diagnóstico sindrómico. Para establecer este diagnóstico debemos atenernos a los criterios clínicos definidos con anterioridad (tabla 1).

La ausencia de una prueba con la suficiente fiabilidad diagnóstica para detectar la demencia degenerativa en su fase preclínica hace que, en el momento actual, no pueda recomendarse el rastreo sistemático de la población general para un *diagnóstico precoz* de la EA u otras causas de demencia. La detección del problema a partir de sus manifestaciones más iniciales, el *diagnóstico temprano*, constituye la mejor opción disponible en el momento actual. Por este motivo, cualquier proceso diagnóstico se iniciará a partir de una sospecha clínica. Ésta puede surgir a petición del pro-

Tabla 5. Diagnóstico diferencial entre la depresión y la demencia

	Demencia depresiva	Demencia degenerativa
Evolución y antecedentes		
Detección familiar	Precoz	Tardía
Referencia del inicio	Precisa	Imprecisa
Latencia de consulta	Corta (semanas)	Larga (meses o años)
Progresión	Rápida	Lenta
Antecedentes	Psiquiátricos	Demencia
Quejas y actitud		
Relata las quejas	El paciente	El acompañante
Discapacidad	La destaca	La niega
Situaciones conflictivas	Síntomas de distrés	Indiferencia
Síntomas afectivos	Tristeza, anhedonia	Irritabilidad, apatía, labilidad emocional
Cognición aparente - ejecución real	Incongruente	Congruente
Empeoramiento nocturno	No	Sí
Exploración		
Tests con esfuerzo mental	Claudica	Intenta
Respuestas	«No sé»	Erróneas
Alteración mnésica	Global	Reciente > remota
Lagunas mnésicas	Sí	No
Funciones neuropsicológicas deterioradas	Variabilidad	Sigue patrones previsibles, en función de la enfermedad causal
Escalas de depresión	Alteradas	Frecuentemente normales
Cambios tras tratamiento antidepressivo	Mejoría	Persiste el trastorno cognitivo

Modificado de: Wells CE. Pseudodementia. Am J Psychiatry 1979; 136: 895-900.

pio paciente o de su familia, o gracias a la actitud de sospecha activa del propio profesional.

Tal y como se incluye en los criterios de diagnóstico, el cortejo sindrómico involucra las esferas cognitiva, conductual y funcional (figura 1).

Figura 1
Esquema de las alteraciones del síndrome de demencia

Demencia					
Alteraciones cognitivas			Alteraciones psicológicas y de la conducta		
Memoria	Lenguaje	Gnosias	Afectividad	Percepción	Personalidad
Atención/ concentración	Praxias	Funciones visuoespaciales		Pensamiento	Compor- tamiento
		Funciones ejecutivas			
Alteraciones en la autonomía funcional					
Actividades avanzadas de la vida diaria (AAVD)			Actividades básicas de la vida diaria (ABVD)		
Actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD)					

El proceso diagnóstico comenzará a partir de una sospecha clínica lo antes posible (*diagnóstico temprano*). Se recogerán los antecedentes familiares (en particular de demencia) y personales, y se debe realizar siempre una cuidadosa historia farmacológica. Es necesario conocer cómo fue la instauración y el curso clínico de la sintomatología (inicio insidioso o rápido; curso progresivo, escalonado, estacionario o fluctuante). Se interrogará por la sintomatología correspondiente a las tres áreas que se afectan en los pacientes con demencia (cognición, conducta y autonomía funcional), resultando imprescindible realizar la anamnesis con la colaboración de un informador fiable.

Se debe realizar una exploración neuropsicológica estructurada abreviada para confirmar los déficit intelectuales. En nuestro medio se propone la utilización del Mini Mental State Examination de Folstein (MMSE) o del Mini Examen Cognoscitivo (MEC) de

Lobo (anexo 1), adaptación española del MMSE. Cuando existe bajo nivel cultural, o severos déficit sensoriales (hipoacusia, visión reducida, etc.), se pueden usar escalas alternativas como el SPMSQ de Pfeiffer (anexo 2). Se puede utilizar, de forma alternativa o complementaria, el Test del Informador Abreviado (anexo 3). Otras pruebas cortas de exploración neuropsicológica son el Test de los 7 minutos, el MIS (Memory Impairment Screen, de Buschke), el Test del dibujo del reloj, etc. Para la valoración afectiva, en mayores de 55 años, puede ser útil la Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage (anexo 4), u otras escalas similares diseñadas para pacientes con demencia (escala de signos depresivos de Katona y Aldridge —DSS—, escala Cornell de depresión en la demencia).

La exploración física debe ser rigurosa, sin olvidar la evaluación de las constantes (temperatura, tensión arterial, frecuencia cardíaca), auscultación cardiopulmonar y carotídea, palpación de pulsos periféricos, inspección de posible bocio. Es conveniente descartar la existencia de una impactación fecal o una retención aguda de orina, en la exploración abdominal. Se prestará especial atención a la exploración neurológica, evaluando el nivel de conciencia, los signos meníngeos, alteraciones en el lenguaje, signos de focalidad neurológica, reflejos patológicos y signos extrapiramidales. Se debe examinar la marcha, y es recomendable la exploración del fondo de ojo.

La repercusión del deterioro cognitivo en la autonomía funcional del individuo puede estudiarse en

la entrevista de forma abierta, o estructurada mediante escalas de valoración funcional. Para valorar las actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) se puede utilizar el Índice de Lawton y Brody (anexo 5), y para actividades básicas (ABVD) son válidos el Índice de Barthel (anexo 6) o el índice de Katz (anexo 7), entre otros.

El objetivo a lo largo de este primer acercamiento diagnóstico, será concluir si el paciente cumple o no los criterios diagnósticos de demencia (tabla 1), y hacer el diagnóstico diferencial con otros síndromes (tablas 2, 4, 5, 6).

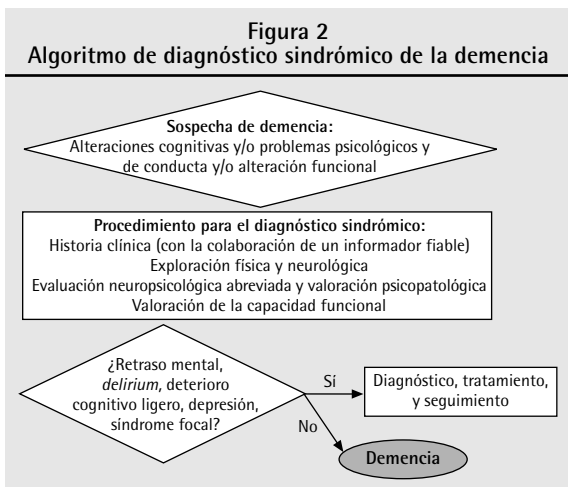
Tabla 6. Diagnósticos diferenciales básicos del síndrome de demencia

Entidad/Síndrome	Característica principal
Retraso mental	Escaso desarrollo de funciones cognitivas
Síndrome confusional agudo (<i>delirium</i>)	Alteración del nivel de conciencia, curso agudo
Síndromes cognitivos focales	Trastorno de una función cognitiva (afasia, amnesia, etc.), con relativa preservación de las demás
Deterioro cognitivo ligero	Los déficit no interfieren significativamente en las actividades habituales
Depresión (u otros trastornos psiquiátricos)	Humor triste, aplanamiento afectivo, etc.

Fuente: Peña-Casanova J. Demencias. Protocolo de estudio y criterios diagnósticos para una Medicina basada en la evidencia. Barcelona: Temis Network, S L.; 2003.

El seguimiento de un protocolo diagnóstico sistematiza la recogida de los datos que serán imprescindibles durante dicho proceso, minimizando la posibilidad de olvidos. En este sentido, proponemos el

siguiente algoritmo para el diagnóstico sindrómico de la demencia (figura 2).



Alteración de funciones cognitivas: Diagnóstico etiológico

Dr. Víctor Manuel González Rodríguez

*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Sanidad de Castilla y León (Sacyl). Equipo de Atención
Primaria de Villoria. Salamanca*

1. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LAS DEMENCIAS

Existen más de 100 enfermedades descritas, capaces de producir un síndrome de demencia. Se recogen, de forma resumida, en la tabla 1, clasificadas en *demencias primarias*, o demencias de causa neurodegenerativa, *demencias secundarias* y *demencias combinadas*:

- Las *demencias degenerativas primarias* se producen por una afectación de células del cerebro, sin una causa bien conocida, aunque sabemos que intervienen factores genéticos y, en muchos casos, factores ambientales. La más frecuente de ellas es la enfermedad de Alzheimer.
- Las *demencias secundarias* pueden estar ocasionadas por patologías diversas, entre las que se encuentran las alteraciones vasculares cerebrales (segunda causa de demencia en el mundo occidental, después de las degenerativas), y otras enfermedades que habrá que descartar

Tabla 1. Clasificación etiológica de las demencias

Demencias degenerativas	Demencias secundarias
<ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad de Alzheimer. - Demencia con cuerpos de Lewy. - Demencia frontotemporal. - Enfermedad de Huntington. - Parálisis supranuclear progresiva. - Degeneraciones cerebrales focales con demencia. - Otras. 	<ul style="list-style-type: none"> - Vasculares: <ul style="list-style-type: none"> • Isquémicas. • Isquémico-hipóxicas. • Hemorrágicas. - Procesos expansivos: <ul style="list-style-type: none"> • Tumores cerebrales primarios, metastásicos, síndromes paraneoplásicos. - Alteración dinámica del líquido cefalorraquídeo: <ul style="list-style-type: none"> • Hidrocefalia de presión normal. • Otras hidrocefalias crónicas. - Infecciosas (bacterianas, víricas, fúngicas, parasitarias): <ul style="list-style-type: none"> • Meningoencefalitis tuberculosa, neurolúes, criptococosis, complejo demencia-SIDA, abscesos cerebrales, etc. - Demencia por priones (Creutzfeldt-Jakob y variante). - Endocrino-metabólicas: <ul style="list-style-type: none"> • Hipo-hipertiroidismo. Hipo-hiperparatiroidismo. • Enfermedad de Addison, enfermedad de Cushing. • Encefalopatía urémica, hepática, enfermedad de Wilson, etc. - Carenciales: <ul style="list-style-type: none"> • Déficit de vitamina B₁₂, ácido fólico, niacina, etc. - Tóxicas y medicamentosas: <ul style="list-style-type: none"> • Alcohólica, intoxicación por metales pesados u otros tóxicos. • Litio, metotrexato y otros medicamentos. - Traumáticas: <ul style="list-style-type: none"> • Demencia postraumática, demencia pugilística. • Hematoma subdural crónico. - Enfermedades psiquiátricas: <ul style="list-style-type: none"> • Demencia por depresión u otras enfermedades psiquiátricas crónicas. - Otras: <ul style="list-style-type: none"> • Leucodistrofias, enfermedades de depósito, etc.
Demencias combinadas	
<ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad de Alzheimer con enfermedad cerebrovascular asociada. - Otras demencias combinadas. 	

puesto que, en algunos casos, pueden ser curables. Entre esas causas potencialmente reversibles merece la pena citar la hidrocefalia normotensiva, el hematoma subdural crónico, algunos tumores cerebrales, ciertos trastornos infecciosos, metabólicos o endocrinológicos, y efectos adversos de tóxicos o de medicamentos. Sin embargo, esta situación es poco frecuente y lo habitual es que el hallazgo de alguna de estas alteraciones, con potencial efecto pernicioso sobre las capacidades cognitivas del individuo, no sean sino hallazgos incidentales, que reflejan comorbilidad, pero que no constituyen la causa principal de la demencia. Un metaanálisis publicado en 2003 (Clarfield) señala que aparecen causas potencialmente reversibles de demencia en el 9% de los casos, aunque en menos del 1% llega a revertir finalmente.

- En tercer lugar se citan las demencias con etiología combinada. Son muchos los estudios que demuestran que, fundamentalmente en población anciana, la demencia suele estar provocada por la combinación de dos o más enfermedades, incluida o no la enfermedad de Alzheimer. En este grupo se encuentra una patología descrita hace tiempo como *demen-
cia mixta*, que según los criterios actuales se denomina *enfermedad de Alzheimer con enfermedad cerebrovascular asociada*.

La prevalencia de cada una de ellas es variable, dependiendo de muchos factores, geográficos por ejemplo (en los países orientales la prevalencia de demencia vascular es similar o superior a la de la enfermedad de Alzheimer). Una estimación de varias series de la literatura sobre la frecuencia de las distintas causas de demencia se resume en la tabla 2.

Tabla 2. Estimación porcentual de las causas más frecuentes de la demencia

Entidad	%
Enfermedad de Alzheimer pura	35-50 %
Enfermedad de Alzheimer con enfermedad cerebrovascular asociada	7-15 %
Demencia vascular pura	7-13 %
Demencia con cuerpos de Lewy	10-20 %
Demencia frontotemporal	5-10 %
Otras causas	

2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE DEMENCIAS CORTICALES Y SUBCORTICALES

Las formas de manifestarse la demencia son muy variadas, aunque pueden diferenciarse según las áreas cerebrales que resulten más afectadas por la patología causante del síndrome. De esta manera podemos hablar de demencias corticales y subcorticales, teniendo en cuenta que en muchos casos se combinan aspectos de ambos tipos. Las distintas características de éstas y las etiologías más frecuentes aparecen en la tabla 3.

Tabla 3. Demencias corticales y subcorticales. Características clínicas y etiologías más frecuentes

Tipo de demencia	Características clínicas	Etiologías más frecuentes
Corticales		
Afectación extensa de corteza cerebral.	Alteración de memoria, desorientación, alteración del lenguaje, apraxia, agnosia, acalculia, alteración de funciones ejecutivas o del pensamiento abstracto.	<ul style="list-style-type: none"> – Enfermedad de Alzheimer. – Demencia con cuerpos de Lewy. – Demencia frontotemporal. – Demencia multiinfarto cortical.
Subcorticales		
Afectación de ganglios basales, tálamo, proyecciones de éstos hacia córtex frontal, y en ocasiones tronco encefálico.	Bradipsiquia. Pérdida iniciativa y espontaneidad. Alteraciones del humor. Disartria. Alteración de la memoria y de las funciones ejecutivas. Hipocinesia.	<ul style="list-style-type: none"> – Enfermedad de Huntington. – Parálisis supranuclear progresiva. – Demencia vascular por enfermedad de <i>pequeño vaso</i>: <ul style="list-style-type: none"> • Estado lacunar. • Enfermedad de Binswanger. – Hidrocefalia de presión normal. – Demencias metabólicas. – Demencia-SIDA y otras demencias de origen infeccioso.

3. PROCEDIMIENTO PARA EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LA DEMENCIA

La demencia es un síndrome que puede estar producido por causas diversas. Una vez establecido el diagnóstico sindrómico es necesario proceder al diagnóstico de la causa más probable, mediante los datos de la historia clínica, las exploraciones física, neuro-

lógica y neuropsicológica, y algunas pruebas complementarias. El rendimiento diagnóstico de algunas de las pruebas complementarias indicadas para todos los pacientes es bajo, pero su realización sistemática es importante para asegurar la homogeneidad de los diagnósticos y detectar todos los casos de demencia reversible. Los datos de la anamnesis o de la exploración pueden indicar ocasionalmente la necesidad de realizar otras pruebas. Para las enfermedades neurodegenerativas que pueden provocar demencia, el diagnóstico se basará en el cumplimiento de unos criterios diagnósticos que serán abordados en otro capítulo de la presente guía.

Para realizar el diagnóstico etiológico nos basaremos en los tres aspectos anteriormente comentados, historia clínica, exploración, y pruebas complementarias. Con ellos obtendremos datos que serán de utilidad para descubrir etiologías diferentes a la causa más frecuente de demencia, la *enfermedad de Alzheimer* (tabla 4). El proceso de diagnóstico etiológico se resume en forma de algoritmo en la figura 1. Finalizado el mismo se debe continuar la valoración integral del enfermo y su familia, estableciendo planes de cuidados individualizados.

Tabla 4. Datos útiles en el diagnóstico diferencial de las demencias de mayor prevalencia

Datos sugerentes de...				
	Enfermedad de Alzheimer	Demencia frontotemporal	Demencia con cuerpos de Lewy	Demencia vascular
Historia clínica	Inicio en la edad adulta (> 65 años en las formas esporádicas y < 65 años en las formas familiares).	<i>Comienza frecuentemente antes de los 60 años</i>		
	Inicio insidioso.			<i>Posible inicio abrupto.</i>
	Curso lentamente progresivo.			<i>Evolución escalonada, fluctuante o estacionaria.</i>
Exploración física, neurológica y neuropsicológica	Afectación precoz de la capacidad de registrar nueva información en la memoria. Anomia y alteraciones visuospaciales en fases iniciales de la demencia. Se altera antes la comprensión verbal que la fluidez del habla.	Alteración precoz de la conducta social. Las funciones ejecutivas se alteran antes que otras funciones cognitivas, y se reduce antes la fluidez verbal que la comprensión.	Alucinaciones visuales frecuentes. Alteraciones atencionales, disejecutivas y visuospaciales precoces.	Alteración heterogénea, en función de la localización de las lesiones vasculares.
	Ausencia de parkinsonismo en fases iniciales de la demencia.		<i>Parkinsonismo precoz frecuente.</i>	<i>Parkinsonismo en las formas subcorticales.</i>

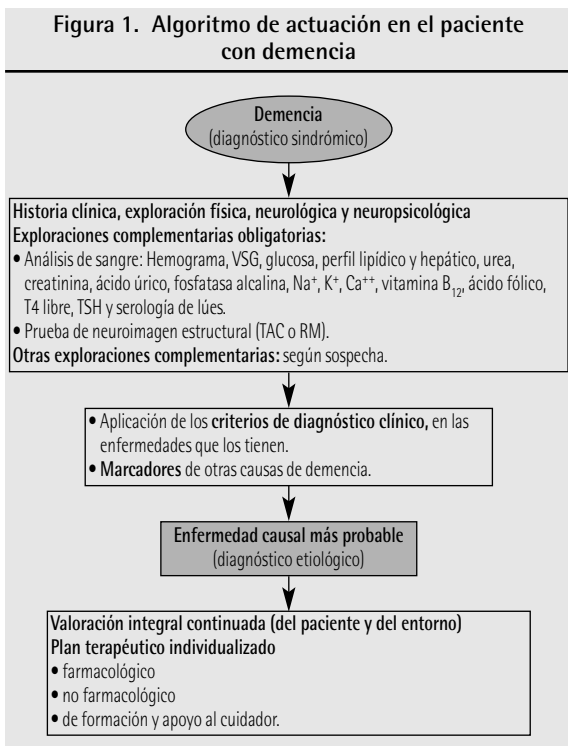
.../..

Tabla 4. Datos útiles en el diagnóstico diferencial de las demencias de mayor prevalencia (continuación)

Datos sugerentes de...				
	Enfermedad de Alzheimer	Demencia frontotemporal	Demencia con cuerpos de Lewy	Demencia vascular
Exploraciones analíticas indicadas de forma rutinaria*	<i>Sin alteraciones destacadas, en la enfermedad de Alzheimer pura.</i>	<i>Sin alteraciones destacadas.</i>	<i>Sin alteraciones destacadas.</i>	Posibles signos de diabetes y/o hipercolesterolemia.
Exploraciones de neuroimagen estructural (TAC, RM)	En fases de demencia incipiente, reducción del volumen de los hipocampos, proporcionalmente superior a la atrofia del resto de la corteza cerebral.	Atrofia progresiva de lóbulos frontales y polos temporales.	Atrofia similar a la observada en la enfermedad de Alzheimer, con menor atrofia de los hipocampos.	Lesiones vasculares cerebrales. Atrofia cerebral asimétrica.

Hemograma, VSG, glucosa, perfil lipídico y hepático, urea, creatinina, ácido úrico, fosfatasa alcalina, Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺, vitamina B₁₂, ácido fólico, T4 libre, TSH y serología de lúes:

Figura 1. Algoritmo de actuación en el paciente con demencia



BIBLIOGRAFÍA (Capítulos 1, 2 y 3)

American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. Washington DC: American Psychiatric Association; 1994.

Burns A, Lawlor B, Craig S, editores. Assessment Scales in Old Age Psychiatry. Martin Dunitz; 1999.

González VM, Martín C, editores. Demencias en Atención Primaria. Diagnóstico temprano y seguimiento. Salamanca; 2002.

Grupo de Estudio de Neurología de la Conducta y Demencias. Sociedad Española de Neurología. Guías en Demencias. Conceptos, criterios y recomendaciones para el estudio del paciente con demencia. Revisión 2002. Barcelona: Masson, S.A.; 2003.

Grupo Español Multidisciplinar para la Atención Coordinada al Paciente con Demencia. Atención Coordinada al paciente con demencia. Madrid: Ediciones Doyma; 2000.

Qizilbash N, Schneider LS, Chui H, Tariot P, Brodaty H, Kaye J, Erkinjuntti T, editores. Evidence-based Dementia Practice. Oxford: Blackwell Publishing; 2002.

Robles A, Del Ser T, Alom J, Peña-Casanova J y Grupo Asesor del Grupo de Neurología de la conducta y Demencias de la Sociedad Española de Neurología. Propuesta de criterios para el diagnóstico clínico del deterioro cognitivo ligero, la demencia y la enfermedad de Alzheimer. Neurología 2002; 17: 17-32.

Servicio Canario de Salud. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias. Conferencia de Consenso. Gobierno de Canarias; 1998.

Sociedad Española de Geriátrica y Gerontología. Guía de actuación en la enfermedad de Alzheimer. Madrid: Natural Ediciones; 2003.

Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria. Demencias. Recomendaciones semFYC. Barcelona: EdiDe; 1999.

Sociedad Española de Psiquiatría. Consenso Español sobre Demencias. Madrid: Drug Pharma; 2000.

La detección y la valoración integral del enfermo con demencia y su entorno

Dr. Alejandro Marín Ibáñez

*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud San José Norte. Instituto de Ciencias
de la Salud Avicena. Zaragoza*

Los primeros síntomas de una demencia progresiva son tan sutiles que muchas veces pasan inadvertidos para el paciente, para la familia y, sobre todo, para el médico de cabecera que atiende esporádicamente al paciente. Los médicos pueden atribuir los síntomas iniciales a cambios debidos al «envejecimiento normal», a síntomas depresivos o a trastornos adaptativos. Por otro lado, pacientes con «miedo a padecer la enfermedad de Alzheimer» pueden restar importancia deliberadamente a síntomas iniciales de la enfermedad.

Signos y síntomas inespecíficos, como el aburrimiento, el ánimo deprimido, lapsus de memoria, olvidos que hasta la fecha no habían aparecido..., deben alertar al médico de familia para descartar un síndrome demencial. Alteraciones neurológicas, como la incontinencia urinaria, trastornos del reconocimiento de objetos o de personas, y de la marcha, suelen ser más tardíos.

La captación o detección debería ser lo más precoz posible, aprovechando la consulta por cualquier

otro motivo para evaluar un posible signo o síntoma de alerta.

Es habitual que sean los compañeros de trabajo, amigos o familiares, los que primero den la voz de alarma y recomienden al paciente acudir a su médico.

Muchas veces estos síntomas de alerta se transcriben en:

- Aumento de errores laborales o domésticos.
- Descuido del aseo personal.
- Olvido de encargos.
- Cambios en el estado de ánimo y de la conducta.
- Dificultad para aprender cosas nuevas.
- Mayor dependencia de las anotaciones y de la agenda.
- Más adelante, preguntas repetitivas.

El diagnóstico sindrómico y el etiológico, así como los tests y escalas más utilizados, vienen recogidos en los capítulos 2 y 3.

Para ayudar a determinar si los síntomas que presenta el paciente cumplen los criterios establecidos para la demencia, es necesaria la realización de una historia clínica completa, una evaluación funcional, una exploración física general, neurológica y neuropsicológica y, ocasionalmente, exploraciones complementarias.

Se debe hacer una evaluación integral, que analice los cuatro ejes (clínico, mental, funcional y social). (Ver anexos 1-7.)

Se han asociado epidemiológicamente a la demencia distintos factores:

Factores medioambientales

- Educación, prestigio profesional e ingresos, han sido asociados estadísticamente a la demencia en estudios epidemiológicos descriptivos, siendo el factor educativo el más significativo. Todos ellos confluirían en un «estilo de vida». El bajo nivel educativo es un factor de riesgo que facilita la aparición de enfermedad de Alzheimer, aunque puede asociarse a un diagnóstico más tardío desde que se presentan los primeros síntomas.
- El grado de actividad y relación social: la pérdida de contactos sociales y la pérdida de motivación pueden ser considerados como factores premórbidos. Deberá investigarse sobre la relación con los vecinos y con la comunidad.

Otros factores medioambientales a considerar serán:

- Escasa actividad física.
- Consumo habitual de psicofármacos, o polifarmacia.
- Abuso de bebidas alcohólicas.
- Alimentación insuficiente, o pobre en pescado, fruta y verduras.

Eventos vitales y estrés psicosocial

Otros factores premórbidos sobre los que conviene investigar son:

- Crisis psicológicas familiares (muerte de esposo, hijo u otro evento familiar traumático, como divorcio, enfermedad muy grave de algún miembro de la familia, etc.).
- Antecedentes de depresión, tendencia a la evitación-sumisión.
- Necesidad de apoyo familiar, personalidad con «necesidad de protección».

La enfermedad de Alzheimer no se debe a estrés o depresión, y comienza de manera insidiosa. No obstante, en ocasiones la familia del paciente expresa un comienzo subagudo de los primeros síntomas de la demencia, a partir de un evento de estrés psicosocial o físico, o de un episodio depresivo. Si el paciente cumple criterios de demencia deberemos diferenciar entre demencia depresiva pura y componente psicopatológico asociado a demencia no psiquiátrica, como ya se ha explicado en otro capítulo. El evento estresante puede ejercer como precipitante en un paciente que se halla en la fase preclínica de una demencia degenerativa, de manera que los convivientes se alertan a partir de entonces de síntomas cognitivos emergentes, o de síntomas leves previos que ahora se han agravado.

Antecedentes familiares

- Las formas familiares de demencia son muy poco frecuentes. La mayoría de ellas se debe a la transmisión de un gen mutado, en forma autosómica dominante. Estas mutaciones se van identificando paulatinamente.
- Existen cualidades o polimorfismos genéticos que, aunque no son determinantes, sí se consideran factor de riesgo para padecer la enfermedad de Alzheimer esporádica, interactuando junto con otros factores ambientales. El más conocido es el gen de la apolipoproteína E. El alelo APO E - $\epsilon 4$ es el más asociado con la enfermedad, especialmente en casos de homocigosis APO E $\epsilon 4/\epsilon 4$.

Debería realizarse una valoración evolutiva, como mínimo cada 6 meses, en los pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo ligero o demencia, ya que en este período de tiempo puede pasar a un deterioro suficiente como para solicitar una invalidez, o ciertos tipos de ayuda material o humana que unos meses antes no eran necesarios.

El tratamiento de las enfermedades concomitantes crónicas, propias de edades avanzadas, será complementario y necesario desde el punto de vista de una atención integral. La insuficiencia cardíaca, el insomnio, la diabetes mellitus y la hipertensión arterial son patologías muy frecuentes en este grupo de pacientes. Ello conlleva una dependencia

farmacológica obligada y la necesidad de un autocontrol en el tratamiento, siendo frecuentemente necesaria la ayuda del cuidador para conseguir un buen cumplimiento terapéutico.

Habrá que valorar otros problemas, como las discapacidades físicas debidas a traumatismos, procesos degenerativos como la artrosis y las deficiencias sensoriales (hipoacusia, cataratas), que disminuyen aún más la calidad de las actividades de la vida diaria.

La polifarmacia es otro problema frecuente. La prescripción de fármacos poco necesarios induce a un mayor incumplimiento terapéutico de los fármacos que más necesita. Es habitual en nuestro medio el uso de benzodiazepinas, que pueden disminuir el estado de alerta y aumentar la probabilidad de caídas accidentales, por ejemplo durante el desplazamiento nocturno para orinar, con el consiguiente riesgo de fracturas tan graves como la de cadera.

La soledad de nuestros pacientes es otra de las dificultades que nos encontramos cotidianamente. Debería ser detectada en nuestras consultas para promover una acción paliativa. En este caso la ayuda del trabajador social puede mejorar el pronóstico.

RASTREO Y DETECCIÓN PRECOZ DE LAS DEMENCIAS

En la actualidad, al disponer de un tiempo limitado para la actividad asistencial de los enfermos y

no existir tratamientos que detengan el curso de las demencias degenerativas, no se puede recomendar la aplicación sistemática de pruebas de detección precoz de deterioro cognitivo en personas asintomáticas, ni siquiera en las de edad avanzada. Sin embargo, es necesario no permanecer pasivos cuando una persona presenta cualquier síntoma de sospecha de deterioro cognitivo. El test de detección de demencia más utilizado, el miniexamen mental de Folstein (MMSE), posee valores predictivos positivo y negativo variables (48-95% y 63-99%, respectivamente), que dependen ampliamente de la población a la que se aplique y del punto de corte seleccionado, mostrando mejor rendimiento en individuos que presentan clínica inicial sospechosa. Otras pruebas breves de detección, que poseen sensibilidad y especificidad aceptables, son la prueba del dibujo de un reloj sin modelo (Clock Drawing Test –CDT–), la prueba MIS de memoria (Memory Impairment Screen, de Buschke), prueba de fluidez verbal de una categoría semántica (Set test) y el Test de los 7 minutos, que combina las exploraciones anteriores. Una prueba complementaria útil consiste en aplicar una escala de autonomía en actividades instrumentales de la vida diaria (IADL); los pacientes mayores de 65 años que comunican dificultades para usar el transporte público, el teléfono, manejar su economía o ser autosuficientes para tomar su medicación, muestran una probabilidad 12 veces superior de desarrollar demencia. En sujetos con analfabetismo (real o funcional) se puede aplicar el Short Portable Mental Status

Questionnaire (SPMSQ, de Pfeiffer) o una entrevista estructurada a un informador fiable (test del informador –TIN, IQCODE–). Esta entrevista es de elección cuando por algún motivo no se pueden aplicar directamente los tests cognitivos al paciente.

La solicitud del genotipo de la Apo E (el alelo $\epsilon 4$ es un factor de riesgo para desarrollar enfermedad de Alzheimer) no está indicada en personas asintomáticas, ni de forma sistemática en los pacientes con deterioro cognitivo, debido a su bajo valor predictivo cuando se usa indiscriminadamente.

La prevención de la demencia vascular debe centrarse en el control temprano de los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) (hipertensión arterial, hábito tabáquico, hipercolesterolemia, diabetes, etc.). Aunque no existe evidencia clara de beneficio en la función cognitiva tras el adecuado control de todos estos FRCV, se ha demostrado que puede ser beneficioso en los pacientes con demencia multiinfarto el abandono del hábito tabáquico y el tratamiento de las enfermedades concomitantes predisponentes de nuevos eventos isquémicos o hemorrágicos cerebrales.

El diagnóstico lo más precoz posible puede beneficiar también a los cuidadores y familiares del paciente desde el punto de vista médico-legal, económico y emocional, aunque también puede tener consecuencias adversas para el paciente, como problemas para contratar seguros de salud o de vida.

Demencias más destacadas y tratamientos específicos

Dr. Alejandro Marín Ibáñez

*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud San José Norte. Instituto de Ciencias
de la Salud Avicena. Zaragoza*

DEMENCIAS SECUNDARIAS

Se trata de alteraciones cognitivas de causa no degenerativa, que en algunos casos pueden ser corregidas si se aplica a tiempo el tratamiento específico. Desafortunadamente las entidades potencialmente reversibles aparecen con poca frecuencia en los pacientes con demencia y, en muchas ocasiones, o no constituyen la causa principal del deterioro cognitivo, o la dilación en el diagnóstico ha conducido a que el daño cerebral producido ya no sea reversible. Un metaanálisis reciente (Clarfield *et al.* 2003) indica que aparecen causas potencialmente reversibles de demencia en el 9% de los casos, aunque en menos del 1% llega a revertir completamente.

1) Demencia vascular

Es una demencia debida a lesiones vasculares cerebrales. La demencia vascular pura produce el 7-13% de las demencias, y en otro 10-15% las lesiones vasculares acompañan a la enfermedad de Alzheimer. La participación de un componente vascular

en las otras demencias combinadas no es infrecuente, especialmente en los pacientes de edad avanzada.

La etiología suele ser la aterosclerosis, pero también puede producirse por mecanismo multiembólico, vasculitis, enfermedad de Biswanger o hemorragias cerebrales recurrentes.

• Tipos:

- Cortical: caracterizada por el predominio clínico de signos y síntomas neurológicos corticales focales, apraxias, agnosias y afasia, de presentación brusca y deterioro escalonado. Los infartos en territorio de grandes arterias producen manifestaciones clínicas características (demencia multiinfarto).
 - Subcortical: se caracteriza por apatía, trastornos afectivos, pérdida de memoria, bradipsiquia, deterioro de funciones ejecutivas, hipoquinesia y síntomas pseudobulbares. Generalmente es de presentación más insidiosa y evolución variable gradual o escalonada. Se trata de demencia por patología de los pequeños vasos (infartos lacunares múltiples –demencia lacunar– y encefalopatía subcortical arteriosclerótica –enfermedad de Binswanger–).
- Factores de riesgo: hipertensión arterial, hipercolesterolemia, tabaquismo, diabetes, cardiopatía embolígena, coagulopatías, arteritis, etc.
- Según los criterios NINDS-AIREN, se diagnostica demencia vascular cuando, aparte de la demen-

cia, existe evidencia de enfermedad cerebrovascular (ictus recurrentes o lesiones vasculares cerebrales en la neuroimagen), así como una relación cronológica congruente entre la aparición de estas lesiones y el desarrollo del deterioro cognitivo.

- Tanto el tratamiento como la prevención están basados en el control de los factores de riesgo: reducir la obesidad, suspender alcohol y tabaco, restringir sal y grasas saturadas; tratar la hipertensión arterial, la hipercolesterolemia y la diabetes; la anticoagulación y los antiarrítmicos pueden actuar sobre una cardiopatía embolígena, los glucocorticoides pueden coartar una vasculitis, la endarterectomía o la angioplastia impiden el ictus cuando se descubre una estenosis intensa en troncos supraaórticos; los antiagregantes plaquetarios son útiles en los pacientes que no están anticoagulados, si no existe contraindicación.
- Las escasas experiencias ya publicadas con inhibidores de la acetilcolinesterasa y con memantina muestran un efecto beneficioso sobre la función cognitiva de estos pacientes. El efecto positivo sobre la capacidad cognitiva y funcional obtenido con donepezilo ha permitido la solicitud a las agencias norteamericana y europea del medicamento de su indicación específica para tratar la demencia vascular. Por otra parte, algunos fármacos antihipertensivos y las estatinas podrían tener un efecto neuroprotector, y la nicardipina y el nimodipino (calcioantagonistas) muestran

un efecto ligeramente favorable, especialmente en la demencia vascular subcortical; no obstante, el beneficio de estos fármacos no ha alcanzado aún un grado de evidencia suficiente como para que pueda ser recomendado su uso sistemático en los pacientes con demencia vascular.

2) Trastornos endocrino-metabólicos y nutricionales-carenciales

- Endocrinopatías: la más frecuente es el hipotiroidismo. La demencia puede ser el primer síntoma de un hipotiroidismo en el anciano. La demencia hipotiroidea suele presentar las características de una demencia «subcortical», con dificultad para mantener la atención, alteración de las habilidades visuoespaciales, lentificación psicomotriz y dificultad para el razonamiento abstracto, estando más conservados el lenguaje y las habilidades constructivas y gnósicas. Puede acompañarse de mixedema, aumento de peso, bradicardia, hipotonía, astenia, estreñimiento, piel seca, cabello caedizo, alopecia del tercio distal de las cejas. El diagnóstico es claro ante una determinación de T4 libre circulante reducida (con TSH elevada, si se trata de hipotiroidismo primario, y TSH escasa o normal, si es secundario). El tratamiento con levotiroxina suele mejorar de forma espectacular la sintomatología, en algunos casos. Endocrinopatías menos frecuentes son el panhipopituitarismo, el hipertiroidismo, el síndrome de Cushing o el de Addison y el hipo o hiperparatiroidismo.

- Porfirias: defecto autosómico dominante de la biosíntesis del hem. Las exacerbaciones se acompañan de dolores abdominales, neuritis y, en ocasiones, síntomas neuropsiquiátricos diversos.
- Déficit de vitamina B12: puede acompañarse de macrocitosis o anemia macrocítica, mielopatía (degeneración de cordones posteriores, con ataxia y alteración de la sensibilidad vibratoria, y laterales, con debilidad y signo de Babinski), neuropatía (con parestesias en manos y pies e hiporreflexia), bradipsiquia y síntomas psiquiátricos. En ocasiones los síntomas neurológicos aparecen en ausencia de signos hematológicos, siendo necesaria la determinación de B12 sérica para establecer el diagnóstico. Puede deberse a gastrectomía, gastritis atrófica, etc. El tratamiento debe de ser etiológico, además de complementos de B12 (por vía intramuscular si la deficiencia se debe a malabsorción).
- Déficit de ácido fólico (vitamina B9): suele deberse a déficit de la ingesta, consumo excesivo de algunos fármacos o de alcohol, etc. La deficiencia de ácido fólico provoca un incremento de la homocisteína sanguínea, que predispone a desarrollar enfermedad arterial, demencia y enfermedad de Alzheimer. El tratamiento consiste en complementos de ácido fólico, 10 mg/día, o folínico.
- Déficit de niacina (vitamina B3 o ácido nicotínico): La demencia en estos casos suele aparecer en pacientes alcohólicos acompañando a

otras manifestaciones de pelagra. El tratamiento consiste en complementos de esta vitamina.

- Déficit de tiamina (vitamina B1), o beriberi: este tipo de demencia también suele aparecer con más frecuencia en pacientes alcohólicos acompañando al síndrome de Wernicke-Korsakoff (parálisis oculomotora con nistagmo, ataxia y temblor, confabulación y pérdida de la memoria reciente). Pueden aparecer trastornos cardiológicos. Tratamiento, 50-100 mg/día hasta el restablecimiento clínico y dietético, por vía intramuscular en la fase aguda. Ante cualquier duda de posible encefalopatía de Wernicke, debemos recordar la necesidad de administrar tiamina antes de ordenar suero glucosado.
- Anemias de cualquier tipo en el anciano. Normalmente la corrección de la anemia mejora la alteración cognitiva.
- Anoxia cerebral, hipoxia-hipercapnia crónica o hipoxia severa transitoria prolongada (insuficiencia cardíaca congestiva, insuficiencia respiratoria, paro cardiorrespiratorio, estrangulación, intoxicación por monóxido de carbono, etc.).
- Encefalopatía hepática crónica. La función mental se deteriora lentamente, instaurándose una demencia que abarca desde las alteraciones conductuales leves y la bradipsiquia hasta la demencia intensa (de perfil subcortical) o el coma. Se acompaña de asterixis, diversos signos extrapiramidales y piramidales, reflejos de desinhibi-

ción cortical (de presión, del hociqueo), y posibles convulsiones. Aunque la mejoría de la insuficiencia hepática puede revertir los síntomas, lo común es que el deterioro sea paulatino hasta la muerte del paciente.

- Degeneración hepatolenticular o enfermedad de Wilson. Cursa con hipertensión, temblor, disartria y, en la mitad de los casos, síntomas psíquicos o deterioro intelectual. La causa es hipercupremia por déficit de ceruloplasmina, y el tratamiento de primera elección, la penicilamina.
- Encefalopatía urémica. Los síntomas oscilan entre la apatía, irritabilidad, fatiga, dificultad para mantener la atención y un síndrome confusional más intenso, y suelen acompañarse de polineuropatía axonal sensitivomotora. El deterioro cognitivo puede, ocasionalmente, persistir a pesar de un tratamiento adecuado con hemodiálisis.
- Hipoglucemia recidivante crónica. Puede ser iatrógena por insulina o hipoglucemiantes orales, o por insulinoma, etc. Cursa con deterioro intelectual gradual, que puede asociarse a temblor, rigidez o ataxia cerebelosa. El mejor tratamiento es la prevención de los episodios hipoglucémicos.

3) Demencia asociada a tumores

- Sobre todo los que afectan a los lóbulos frontal o temporal, tálamo y cuerpo calloso. Pueden ser tumores benignos o malignos, primarios o metastásicos. La encefalitis límbica (síndrome

paraneoplásico) cursa con síntomas psiquiátricos y alteraciones de la memoria, y a veces con convulsiones. Puede aparecer dentro del contexto clínico de la enfermedad cancerosa, principalmente del carcinoma de células pequeñas de pulmón y, más raramente, asociado a tumores de mama, ovario, útero, testículo, estómago y linfoma de Hodgkin, pero es frecuente que los síntomas antecedan (hasta 2 años) al descubrimiento del tumor primitivo.

4) Infecciones del sistema nervioso central

- Parálisis general progresiva sifilítica, meningitis crónicas (tuberculosa, por hongos, etc.).
- El complejo demencia-SIDA severo se presenta exclusivamente en personas con la enfermedad avanzada.
- Demencia por priones. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y la variante constituyen encefalopatías transmisibles, si se traspa la proteína priónica causal. Son enfermedades incurables, no estrictamente infecciosas, ya que no se deben a microorganismos ni son contagiosas. Deben sospecharse en aquellos pacientes que desarrollan demencia subaguda y presentan, en combinaciones variables, mioclonías, alteraciones cerebelosas, síntomas psicóticos y signos piramidales o extrapiramidales. Existen criterios para el diagnóstico clínico de estas enfermedades.

5) Alteraciones en la dinámica del líquido cefalorraquídeo

- Hidrocefalia de presión normal. Se caracteriza clínicamente por demencia, apraxia de la marcha e incontinencia urinaria, aunque no en todos los casos aparece la tríada completa. La absorción deficiente del LCR en la convexidad cerebral puede ser consecuencia de un evento previo como traumatismo, meningitis o hemorragia subaracnoidea, aunque en la mitad de los casos no se conoce un antecedente de riesgo aparente. El tratamiento es quirúrgico, mediante la colocación de una válvula para derivación del LCR de los ventrículos cerebrales dilatados.
- Hidrocefalia obstructiva prolongada (por tumores o estenosis del acueducto de Silvio).
- La hipotensión del líquido cefalorraquídeo (tras punción lumbar, traumatismos o cirugía) puede provocar, raramente, alteración cognitiva.

6) Intoxicaciones

- Metales pesados: plomo (antecedente de trabajar en fábrica de pilas o baterías, pintura, cosméticos, artes gráficas...), mercurio (amalgamas, minería, fábrica de pinturas, barnices, termómetros, espejos, etc.), manganeso (minería), bismuto (de fármacos), arsénico (en raticidas, insecticidas, pinturas, esmaltes), talio (raticidas, insecticidas, cosméticos), etc.

- La demencia «dialítica» es independiente de la demencia de la insuficiencia renal y aparece de forma impredecible tras años de hemodiálisis, de manera subaguda, relacionándose con aumento del contenido de aluminio en el cerebro. El signo más precoz es una disartria tartamudeante y mioclonías faciales o generalizadas, e incluso convulsiones multifocales, pudiendo añadirse de manera variable deterioro intelectual y de la personalidad.
- Ingesta prolongada de algunos medicamentos: hipnóticos y sedantes, antidepresivos tricíclicos, anticonvulsivantes (fenitoína o valproato), litio, metotrexato, etc.
- Abuso crónico de bebidas alcohólicas. La demencia alcohólica es un deterioro cognitivo progresivo que se manifiesta mediante la alteración del razonamiento complejo, la memoria y la atención. Tanto el lenguaje como el habla están más preservados. Este tipo de demencia sólo es parcialmente reversible tras la abstinencia prolongada. La pelagra, el déficit de vitamina B1 y de ácido fólico, suelen asociarse muchas veces en el contexto de un alcoholismo crónico. Estos enfermos también son más propensos a sufrir traumatismo craneal y desarrollar hematoma subdural crónico, o pueden desarrollar una desmielinización del cuerpo calloso (enfermedad de Marchiafava-Bignami), que también puede conducir a demencia.

7) Traumatismos craneales con coma y/o hematoma subdural crónico

- La demencia postraumática es un deterioro cognitivo gradual y global, que aparece como consecuencia directa de un traumatismo craneoencefálico.
- La sintomatología del hematoma subdural crónico puede aparecer desde una semana hasta meses después del trauma causal. El tratamiento, cuando produce deterioro cognitivo, es quirúrgico.
- La demencia «pugilística» se debe a daño axonal difuso y lesiones isquémicas y hemorrágicas por traumatismos repetidos. Es una demencia irreversible.
- Debemos recordar que el traumatismo craneoencefálico es la causa más frecuente de la hidrocefalia de presión normal, y que facilita el depósito de beta-amiloide en el cerebro, por lo que incrementa el riesgo de desarrollar enfermedad de Alzheimer.

8) Demencia asociada a trastornos psiquiátricos, principalmente la depresión

La depresión en el paciente anciano puede presentarse con síntomas que semejan plenamente a una demencia, en especial alteración de la atención y la memoria (tabla 5 de página 33).

En la demencia depresiva pura el tratamiento antidepressivo restaura la situación cognitiva

previa, pero es importante reevaluar siempre al enfermo tras el tratamiento, porque en muchos casos la depresión se asocia al comienzo de una demencia degenerativa.

- 9) Debe mencionarse la demencia debida a otras causas, como la que se desarrolla en aproximadamente un 5% de los pacientes con esclerosis múltiple, o la asociada a algunas leucodistrofias, lipodistrofia membranosa, enfermedad de Hallervorden-Spatz, algunas encefalopatías mitocondriales y algunas enfermedades de depósito lisosomales.

DEMENCIAS DEGENERATIVAS

1) Enfermedad de Alzheimer

- Es una enfermedad degenerativa de la corteza cerebral, que comienza por la región temporo-medial y se extiende a las áreas asociativas, mostrando depósito de beta-amiloide (placas neuríticas) en el espacio intersticial y presencia de ovillos neurofibrilares en el interior de las neuronas enfermas.
- Supone el 50-70% de todas las demencias.
- La prevalencia en Europa es del 4,4% en mayores de 64 años. Aumenta al avanzar la edad, de modo que pasa desde 0,6-0,7% en la población de 65 a 69 años, hasta 17,6-23,6% en los mayores de 90 años, con predominio en las mujeres.

En un 5% del total de casos de enfermedad de Alzheimer la enfermedad se hereda con un patrón autonómico dominante, siendo habitualmente presenil (comienzo antes de los 65 años). El resto corresponde a formas esporádicas, de inicio predominante en la edad avanzada, en las que intervienen factores predisponentes poligénicos y factores ambientales.

- La primera manifestación es la dificultad para registrar nueva información en la memoria y posteriormente aparecen anomia, alteración de la comprensión verbal y de las funciones visuo-espaciales. En fases avanzadas serán más evidentes las alteraciones ejecutivas, agnosias, incontinencia esfinteriana y otros signos de gran incapacidad física e intelectual. Las alteraciones conductuales son frecuentes y diversas a lo largo de la evolución.
- Por las características del deterioro neuropsicológico, el Memory Impairment Screen (MIS) y el test de los 7 minutos resultan muy sensibles para el diagnóstico precoz. La atrofia precoz de la región temporomedial (en TAC o resonancia magnética), o la hipoactividad de las áreas asociativas temporoparietales (en PET o SPECT), son el complemento necesario para apoyar la sospecha diagnóstica.
- Los criterios de diagnóstico más universales son los DSM-IV y los NINCDS-ADRDA, y en 2002

la Sociedad Española de Neurología publicó una propuesta de nuevos criterios (anexos 8, 9 y 10).

- Tratamiento específico

- Inhibidores de la acetilcolinesterasa. La acetilcolina es el neurotransmisor que más precoz y más intensamente se reduce en los pacientes con enfermedad de Alzheimer. La acetilcolinesterasa es la enzima encargada de inactivar a este neurotransmisor, una vez que ha ejercido su función en la sinapsis. Los inhibidores de la acetilcolinesterasa como el donepezilo (Aricept®), la rivastigmina (Exelon®, Prometax®) y la galantamina (Reminyl®) aumentan la actividad de la acetilcolina cerebral, compensando parcialmente la disminución cuantitativa de las neuronas colinérgicas. Consiguen una mejoría cognitiva y funcional equivalente a lo que se empeora durante aproximadamente un año de la evolución natural. Además, atenúan algunas alteraciones de la esfera psicológica y conductual (como apatía, alucinaciones y conductas motoras anormales), y reducen la carga del cuidador.

Los anticolinesterásicos están indicados desde la fase de enfermedad de Alzheimer incipiente (4 en la escala GDS de Reisberg) hasta la fase moderadamente avanzada (6 en la escala GDS).

Los efectos adversos más frecuentes de estos fármacos se deben a la ligera activación colinérgica periférica (náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea). Estos síntomas son muy poco frecuentes cuando la dosis se introduce siguiendo una progresión mensual, y raramente son persistentes o inducen a suspender el fármaco.

- Memantina (Ebixa[®], Axura[®])
Es un antagonista no competitivo de moderada afinidad de los receptores glutamatérgicos N-metil-D-aspartato (NMDA), que impide la entrada excesiva de calcio al interior de la neurona enferma. Indicada en el tratamiento de la enfermedad de Alzheimer moderadamente avanzada y avanzada (6 y 7 de la escala GDS). Tiene efectos secundarios similares a placebo. Ha demostrado mejoría moderada en la función cognitiva, la capacidad funcional y la carga del cuidador. Además, diversas observaciones han constatado una buena tolerabilidad de la combinación de memantina y anticolinesterásicos.
- Los medicamentos neuroprotectores, dirigidos a frenar o detener la progresión de la enfermedad, se hallan en fase experimental, no habiendo alcanzado ninguna evidencia de beneficio suficiente como para ser aprobada su indicación en estos pacientes. Entre estos fármacos se hallan las estatinas, antioxidantes (vitamina E, ginkgo biloba), antiinflamato-

torios no esteroideos, agentes neurotróficos, o inhibidores de las secretasas beta y gamma, entre otros. Podemos mencionar que en unas guías publicadas en 2001 por la Academia Americana de Neurología se acepta el uso de vitamina E (1000 UI dos veces al día) para intentar enlentecer la progresión de la enfermedad de Alzheimer.

2) Demencia con cuerpos de Lewy

- Es una enfermedad degenerativa cuyo hallazgo patológico principal es la presencia de abundantes cuerpos de Lewy en las neuronas de la corteza cerebral, amígdala, diencéfalo y tronco cerebral; a estas inclusiones neuronales pueden asociarse cantidades variables de lesiones degenerativas tipo Alzheimer. Una alteración de la proteína alfa-sinucleína está involucrada en el proceso causal.
- Es responsable de un 10-15% de todas las demencias.
- Su síntoma principal es el deterioro mental, con predominio de las alteraciones frontales y parietales, al que se asocian, en distintas combinaciones, parkinsonismo de predominio hipocinético, alucinaciones visuales persistentes u otros síntomas psicóticos, y fluctuaciones cognitivas.
- Existen unos criterios de consenso para el diagnóstico clínico, de 1996 (anexo 11).

- Los inhibidores de la acetilcolinesterasa han mostrado efectos beneficiosos en esta enfermedad, pero aún no ha sido aprobada esta indicación. El parkinsonismo puede mejorar con l-dopa en algunos casos, pero deben usarse dosis bajas para no exacerbar los síntomas psicóticos. Estos últimos pueden tratarse con trazodona, ansiolíticos o, en casos excepcionales, con dosis muy baja de neurolépticos atípicos, ya que la mayoría de estos pacientes muestran hipersensibilidad a los neurolépticos.

3) Demencia frontotemporal

- Se trata de una enfermedad neurodegenerativa cortical que afecta a las regiones prefrontales y uno o dos tercios anteriores de los lóbulos temporales, respetando la primera circunvolución temporal.
- Produce un 5-10% de todas las demencias.
- Comienza con mayor frecuencia entre los cuarenta y cinco y los sesenta años. Se caracteriza por un trastorno precoz de la conducta social y deterioro de la personalidad, pudiendo predominar un estado desinhibido o apático. Lenguaje repetitivo, con pérdida de la fluidez verbal. Al avanzar la enfermedad, se hace evidente el deterioro progresivo de las funciones ejecutivas.

- Para el diagnóstico clínico se utilizan los criterios de consenso de 1998 (anexo 12).
- El estudio histopatológico puede encontrar gliosis y presencia de células globulosas argirófilas (células de Pick) o inclusiones citoplasmáticas redondeadas argirófilas (cuerpos de Pick), en cuyo caso hablamos de «enfermedad de Pick», o bien, con mayor frecuencia, una degeneración esponjiforme en la corteza y desmielinización subcortical, sin células ni cuerpos de Pick («degeneración del lóbulo frontal»).
- Los inhibidores de la recaptación de la serotonina han producido una ligera mejoría en algunos pacientes. Los inhibidores de la acetilcolinesterasa no están indicados en esta demencia.

4) Demencia en la enfermedad de Parkinson

- Cuando un paciente diagnosticado de enfermedad de Parkinson desarrolla demencia debemos considerar la posibilidad de que el diagnóstico correcto sea una demencia con cuerpos de Lewy (la demencia y el parkinsonismo evolucionan a la vez con un intervalo en el inicio de ambos de pocos meses), que esté desarrollando una enfermedad de Alzheimer o una demencia vascular asociada, o bien que presente un trastorno acusado de las deficiencias cognitivas propias de esta enfermedad, que habitualmente no alcanzan el grado de demencia.

- Los trastornos cognoscitivos que presentan la inmensa mayoría de los pacientes con enfermedad de Parkinson consisten en una reducción de la velocidad de procesamiento de la información (verbal y visual), y dificultad para la evocación diferida de material (verbal o visual) aprendido. Bradipsiquia, alteración atencional y disejcutiva y reducción de la fluidez verbal son los hallazgos más frecuentes en la exploración. Un 15-20% de los pacientes llega a cumplir criterios de demencia, por alguna de las causas antes mencionadas.
- No existe un tratamiento específico de la demencia asociada a la enfermedad de Parkinson, aunque todos los indicios apuntan a un efecto favorable de los anticolinesterásicos en todas las posibles causas de esta demencia. Debe evitarse el uso de fármacos anticolinérgicos, que empeorarían la función cognitiva.

5) Enfermedad de Huntington

- Es una enfermedad degenerativa que involucra especialmente al estriado y, en menor grado, a la corteza de los lóbulos frontales y temporales. Se debe a una alteración en el gen IT15 del cromosoma 4, que se hereda de forma autosómica dominante.
- Prevalencia de 5 a 10 casos por 100.000 habitantes.

- Aparece generalmente en la tercera o cuarta década de la vida, aunque existe una forma tardía (a partir de los 50 años, con predominio de la herencia materna, de lenta evolución), y una forma juvenil (en la que destacan el retraso intelectual, síndrome rígido-acinético más frecuente que la corea, predominio de la herencia paterna y rápida evolución).
- Las manifestaciones cardinales son el trastorno motor (corea predominantemente), alteraciones de conducta y deterioro cognitivo o demencia de perfil subcortical, con bradifrenia, alteración atencional, disejecutiva y visuospatial, y posible disartria.

6) Parálisis supranuclear progresiva

- Se caracteriza por parkinsonismo rígido-acinético de predominio axial, con caídas frecuentes desde el comienzo de la enfermedad, así como parálisis progresiva de la motilidad ocular, parálisis seudobulbar (disfagia, disartria, risa y llanto espasmódicos) y demencia frontosubcortical pura progresiva.
- Suele iniciarse después de los 60 años y predomina en varones.
- Existen unos criterios NINDS-SPSP para el diagnóstico clínico.

7) Con menor frecuencia que en las entidades anteriores, la demencia puede acompañar a

enfermedades neurodegenerativas como la *degeneración corticobasal* (parkinsonismo asimétrico sin respuesta a la l-dopa con distonía y apraxia en el miembro más afectado), las *atrofias multisistémicas* y las *heredoataxias*.

8) Degeneraciones cerebrales focales con demencia

Existen enfermedades degenerativas (tabla) que afectan durante algunos años a áreas circunscritas del cerebro, produciendo un deterioro cognitivo limitado, que no cumple criterios de demencia. La extensión progresiva de la enfermedad conduce a demencia tras un período de entre 2 y más de 12 años.

Síndromes por degeneración cerebral focal y su correspondencia topográfica	
Afasia primaria no fluente progresiva Anartría progresiva	<i>Región perisilviana frontal izquierda</i>
Amusia y aprosodia progresivas Conducta desinhibida y compulsiva	<i>Región perisilviana frontotemporal derecha</i>
Sordera pura para las palabras progresiva	<i>Lóbulo temporal izquierdo (circunvolución superior)</i>
Demencia semántica	<i>Lóbulo temporal -izquierdo o bilateral- (regiones polar e inferolateral)</i>
Prosopagnosia primaria progresiva Alteraciones de personalidad y conducta	<i>Lóbulo temporal derecho (regiones polar e inferolateral)</i>
Apraxia primaria progresiva	<i>Áreas de asociación parietales posteriores</i>
Síndrome de «atrofia cortical posterior»	<i>Áreas de asociación parietooccipitales y/o occipitotemporales</i>

BIBLIOGRAFÍA (Capítulos 4 y 5)

Canadian Task Force on the Periodic Health Examination. Canadian guide to clinical preventive health care. Ottawa: Canada Communication Group 1994:902-909.

Castro Dono, Carlos. Louro González, Arturo. Guía de manejo de las demencias. Disponible en [www.fisterra.com/guias2/demencias.htm].

Cummings JL, Frank JC, Cherry D, Kohatsu ND, Kemp B, Hewett L, et al. Guidelines for managing Alzheimer's disease: Part I. Assessment. *American Family Physicians* 2002; 65: 2263-2272.

Doody RS, Stevens JC, Beck C, Dubinsky RM, Kaye JA, Gwyther L et al. Practice parameter: Management of demencia (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2001; 56: 1154-1166.

Drugs for Alzheimer's Disease. National Institute for Clinical Excellence. Disponible en [www.nice.org.uk/Article.asp?a=14487].

Grupo de estudio de Neurología de la conducta y demencias. Sociedad Española de Neurología. Guías en demencias. Conceptos, criterios y recomendaciones para el estudio del paciente con demencia. Revisión 2002. Masson, 2003.

Medline Plus. Enciclopedia Médica en español. Disponible en [www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000770.htm].

U.S. PREVENTIVE SERVICES TASK FORCE. Demencia. En Guía de Medicina Clínica Preventiva (Ed. Esp) *Medical Trends* (Ed) 1998; 3: 422-428.

Problemas asociados en las distintas fases de la demencia y control de las alteraciones conductuales asociadas a los enfermos con demencia

Dr. Juan Carlos Méndez-Cabeza Fuentes

Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.

Centro de Salud de Navamorcuende. Toledo

CON LA FAMILIA DESDE EL PRINCIPIO

En los momentos previos al diagnóstico, la familia tiene problemas para interpretar los síntomas y para asimilar qué es lo que está sucediendo y, después, cuando los síntomas van siendo más intensos, las dudas, el desconcierto, la incertidumbre de lo que sucederá en el futuro generan gran angustia. Es necesario disminuir esta angustia y ayudar a la familia a situarse ante la enfermedad; para ello es muy conveniente realizar una primera valoración del estado del paciente y orientación dirigida a la familia. Si el paciente está comenzando una demencia es importante, además, seguir el procedimiento médico necesario para averiguar la causa de la misma.

Una vez conocido el diagnóstico etiológico debe informarse sobre: *a)* el tipo y grado del deterioro cognitivo, *b)* posible evolución, *c)* posibilidades de los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos, *d)* beneficios de la asistencia a un Centro de día, *e)* conveniencia

de apoyarse en los recursos sociales, *f*) la importancia de participar en los grupos de apoyo familiar. Es necesario transmitir tranquilidad y la intención de acompañarles en todo momento, aportando información sobre la enfermedad y orientación práctica para desarrollar habilidades frente a los diferentes problemas que puedan surgir.

Ya desde el principio, es útil interesarse por la estructura del núcleo familiar donde reside el enfermo y conocer el cuidador principal, pues deberemos prestarle una especial atención. A lo largo de toda la enfermedad, y especialmente en las primeras fases, deberemos estar muy atentos por si el cuidador presenta signos de angustia, depresión, somatizaciones o cualquier otro síntoma de que no se está asimilando correctamente la enfermedad.

Para favorecer la asimilación de la enfermedad y prevenir la sobrecarga del cuidador es necesario, además de lo señalado más arriba:

- Permitir y facilitar la expresión de sus sentimientos sobre la pérdida de las capacidades de la persona enferma y de la relación que habitualmente tenían, ya que es un primer paso en el proceso de asimilación de la enfermedad.
- Ayudarle a regular las tareas del cuidado, expresándole que la opción de cuidar al enfermo en casa puede ser la más beneficiosa; pero hay que hacerlo de una manera saludable, apoyándose en el resto de la familia y en otros recursos externos.

- Tenemos que colaborar en la regulación afectiva del cuidador con el enfermo, ayudando a elaborar la pérdida y la separación parcial. Para cuidar mejor es saludable una cierta distancia psíquica del enfermo y es vital no renunciar a la propia vida personal, laboral o de relaciones.

No debemos insistir exclusivamente en las tareas y cuidados, pues podemos no hacer más que sobrecargar las responsabilidades del cuidador, pero tampoco debemos poner énfasis en la separación, ya que el cuidador expresará sus resistencias: según el momento trataremos de inclinar la balanza para restablecer el equilibrio.

ORIENTACIONES, INTERVENCIÓN COGNITIVA Y SOLUCIÓN DE PROBLEMAS

Demencia ligera (GDS 4, MEC 16-23)

Orientaciones generales

- Si el estrés familiar lo permite, debe recomendarse la lectura de algún texto dirigido a los cuidadores.
- Planificar la convivencia futura en una ubicación única, ¿dónde?, ¿con quién?, ¿qué recursos económicos serán necesarios?, ¿qué recursos socio-sanitarios están disponibles?
- Iniciar trámites legales de invalidez, incapacitación, testamento, anulación de permiso de conducción o armas.

- Solucionar problemas médicos que puedan agravar los déficit futuros, causar complicaciones o disminuir el bienestar: visuales, auditivos, dentales, de los pies y derivados de otras enfermedades crónicas. Estar muy atentos a la aparición de síntomas depresivos.
- Vigilar todo lo que pueda ser peligroso, cocina, cigarrillos, herramientas peligrosas, productos tóxicos, medicamentos, escaleras, alfombras, ventanas y puertas al exterior, etc.

Intervención cognitiva

- Recomendar ejercicio aeróbico (paseos) y alimentación variada rica en fibra y proteínas, con suficiente ingesta líquida para asegurar una correcta hidratación.
- Planificar la vida diaria del enfermo con una rutina que se siga sistemáticamente por todos aquellos implicados en los cuidados. Deberá adaptarse a lo largo de toda la enfermedad según las necesidades, pero la rutina debe mantenerse hasta el final.
- Estimular las funciones mentales con actividades que inicialmente deberían ser similares a las de cualquier persona mayor, como conversar y debatir temas de actualidad, leer prensa, mantener la actividad aritmética que realizaba... Facilitar la orientación temporoespacial compleja mediante comentarios sobre países del mundo, fechas significativas relativamente próximas... y

la orientación personal revisando la historia autobiográfica situando las personas y los hechos, recordando los aspectos personales más positivos.

- Evitar situaciones extrañas a su vida habitual, como viajes, aglomeraciones de personas, excesivas visitas o actividades, cambios de domicilio... y también las situaciones o noticias que tan sólo puedan aportar tristeza o angustia.

Solución de problemas

- Pérdida de objetos: mantener en orden la vivienda, guardando las cosas importantes bajo llave; todo debe estar siempre en el mismo sitio. Utilizar agendas y carteles o llevar notas en el bolsillo con las actividades a realizar.
- Actos y preguntas reiterativas: no irritarse, esperar hasta que se calme, responder a sus preguntas de forma concisa. Intentar realizar otra actividad, desviar su atención.
- Puede desorientarse o perderse: hacer los mismos recorridos, permitir que el vecindario conozca el problema, llevar identificación.
- Manejar dinero: evitar que pueda manejar cifras importantes, pero permitir que lleve una pequeña cantidad de dinero. Informar a los bancos y establecimientos habituales.
- Vida laboral: es muy positivo que siga realizando las tareas del trabajo habitual, cuando aún esté

- capacitado para ello, si bien deberá disminuir progresivamente las responsabilidades, hasta que se formalice la incapacidad laboral.
- Conducción de vehículos: lo ideal es que deje de conducir desde el diagnóstico, si bien hay veces que no se consigue y en este caso hay que recomendar que cuando conduzca siempre vaya acompañado, realice trayectos cortos simples y muy conocidos, evite la noche, el amanecer y atardecer. Si un médico conoce que un enfermo conduce y no debería hacerlo, debe informar al paciente de la conveniencia de dejar de conducir; si no desiste, se puede notificar a las autoridades de tráfico para revisar la capacidad.
 - Permiso de armas: no debe usar armas desde el primer momento del diagnóstico y si esto no se cumple, se aconseja proceder como en el caso anterior.
 - Irritabilidad: la familia debe comprender qué es la enfermedad y evitar todas aquellas situaciones que puedan producir malestar e irritación.
 - Si aparecen síntomas como inhibición, pérdida de contactos sociales, aficiones, abandono personal, aplanamiento afectivo... es importante realizar un buen diagnóstico diferencial entre depresión y apatía, pues en el primer caso debemos utilizar antidepresivos y técnicas para incrementar la autoestima y, en el segundo caso, deberemos utilizar otros fármacos y centrarnos en la estimulación para que inicie las actividades.

Demencia de grado intermedio (GDS 5, MEC 10-19)

En esta fase se hace más patente el deterioro físico y cognitivo, las alteraciones psicológicas y conductuales tienen su máxima expresión y la carga del cuidador es cada vez mayor.

Consejos generales

- Debe revisarse la carga de trabajo que supone el enfermo y evaluar si el cuidador tiene el apoyo suficiente. En las primeras fases puede bastar con el apoyo familiar o del servicio de ayuda domiciliaria, mientras que en las fases más avanzadas, dependiendo del entorno próximo de apoyo, es cuando la institucionalización comienza a ser más frecuente. Se debe extremar la vigilancia por si aparecen síntomas de sobrecarga del cuidador o disfunciones familiares.
- Revisar los fármacos prescritos valorando su eficacia y beneficios para simplificarlos, si se puede, y evitar efectos secundarios. Hay que tomar especial atención con los que tienen efecto psicotrópico o sobre el sistema cardiovascular.
- Debe cuidarse una hidratación y alimentación adecuada y variada, rica en vitaminas, fibra y proteínas, procurando satisfacer los gustos del enfermo.
- Es fundamental realizar ejercicio físico: paseando, mediante actividades de la vida diaria, con sen-

cillas tablas de gimnasia y, si fuese necesario, con ejercicios pasivos.

Intervención cognitiva

Es muy recomendable la asistencia a un Centro de día, pues, además de descargar a la familia durante varias horas diarias de los cuidados del demente, se podrán aplicar programas sistematizados de rehabilitación cognitiva para estimular y mantener las capacidades mentales, evitar la desconexión del entorno, fortalecer las relaciones sociales, dar seguridad e incrementar la autonomía personal en las actividades de la vida diaria, estimular la propia identidad y autoestima, minimizar el estrés y evitar trastornos psicológicos y conductuales.

Algunos consejos generales en la intervención cognitiva son:

- Adapte y mantenga la rutina diaria, extreme las precauciones para evitar accidentes.
- En la orientación a la realidad se comenzará trabajando con los lugares más cercanos a su domicilio, trayectos más frecuentes... y con las fechas más cercanas y más significativas para el enfermo, fiestas locales, cumpleaños. Más adelante sólo podremos trabajar la orientación más básica, día, mes, hora, año; es muy práctico colocar señales recordatorias e identificativas de las actividades a realizar, de los distintos habitáculos de la casa o de los familiares. Es muy recomendable

que el enfermo sea portador de algún sistema de identificación en el que conste su enfermedad y los datos personales.

- La técnica de reminiscencia progresivamente toma más importancia. Los recuerdos cada vez van a ser más lejanos y es buena estrategia relacionarlos con acontecimientos recientes (por ejemplo, cómo eran la localidad o los medios de locomoción y cómo son ahora...). Cuando se pierden los recuerdos de épocas intermedias debemos utilizar objetos, fotografías... muy significativos para el paciente, para iniciar la cadena de recuerdos.
- Realizar adaptaciones ambientales e incorporar ayudas técnicas de acuerdo con las necesidades, capacidades, hábitos y actividades cotidianas del paciente, para favorecer su autonomía en las actividades de la vida diaria, evitar peligros y disminuir frustraciones y pérdida de autoestima. Deben evitarse obstáculos, alfombras, muebles con bordes o vértices peligrosos y objetos superfluos; debe iluminarse bien toda la casa, cerrar las habitaciones donde no deba entrar, colocar relojes y calendarios en la pared, señalar el WC, evitar ruidos ambientales controlables, mantener siempre el mismo orden de las cosas, restringiendo el acceso a productos tóxicos comunes (lejía, detergente, medicamentos, etc.).
- Hay que adaptar la forma de interactuar con el paciente, modificando algunas actitudes y la for-

ma de comunicarse. Es necesario atraer la mirada del paciente, hablarle en tono amable, tratar de acortar las frases y combinarlas con gestos apropiados. Deben simplificarse los mensajes, procurando evitar ambigüedades y opciones múltiples. Deben evitarse posturas que pudieran interpretarse como agresivas (tales como el paciente sentado o acostado y el interlocutor de pie inclinado adelante y con el brazo levantado).

- Hay que crear un clima de buen humor y empatía, no discutir situaciones evidentes ni intentar razonar «para que comprenda». Las actividades deben tener interés para el paciente, proponiéndole aquéllas en las que intervengan las facultades más preservadas, que pueda realizar sin apremio; a veces es útil fraccionarlas.
- Cuanto más avanzada sea la demencia más útil resultará aplicar «técnicas de validación». Básicamente se trata de asumir al enfermo sin prejuicios, tal y como es, aceptando y no contradiciendo la realidad del paciente, aunque sus creencias sean erróneas y no estén bien ubicadas en el tiempo o en el espacio. Es fundamental que el enfermo se sienta comprendido y seguro.
- Mantener el mayor tiempo posible la capacidad funcional para las actividades de la vida diaria es un objetivo principal de la intervención, y éstas, a su vez, constituyen un buen método de rehabilitación y entrenamiento cognitivo. Habrá que

ir adecuando las distintas actividades a las capacidades, que se potenciarán con la adaptación del entorno físico y humano antes citadas. En un principio se buscará el mantenimiento efectivo de la ejecución, y cuando las actividades ya no se realicen adecuadamente se adaptarán y mantendrán durante el mayor tiempo posible para entrenar las capacidades residuales.

- Es muy positivo realizar ejercicios de memoria y de otras áreas cognitivas, adaptados a las capacidades, que en la fase GDS 5 ya estarán muy mermadas: contar una historia al enfermo para que nos la vuelva a contar; tras hojear o leer una revista o un diario solicitarle comentarios, que describa algunas fotos, o que haga los pasatiempos; hacer copias, dictados o descripciones, clasificar objetos o palabras, realizar puzzles, repasar listas de elementos que intervengan en su vida, realizar ejercicios motrices repasando las partes del cuerpo, su función y los conceptos de situación (arriba/abajo, izquierda/derecha...), manipular objetos cotidianos repasando su función, practicar ejercicios de mímica e imitación, jugar al bingo o utilizar monedas y billetes, solucionar problemas aritméticos muy simples...
- Prevenir y tratar los trastornos psicológicos y del comportamiento: los consejos generales de intervención cognitiva para mantener la autonomía, las técnicas de comunicación, de modificación

de conducta y de validación son fundamentales. En ocasiones será necesario utilizar terapia farmacológica.

Solución de problemas

Los problemas de la anterior fase pueden agravarse o aparecer de nuevo. No obstante, los problemas que más caracterizan esta fase son los derivados de las alteraciones psicológicas (afectivas o psicóticas) y conductuales. Para intervenir en ellos es necesario conocer si aparecen o no en el mismo momento del día (al atardecer, antes del baño o de la comida...), en los mismos lugares o en relación con alguna situación concreta (cambio de domicilio, cuando tiene visitas, se le ha regañado, hay ruido, en una habitación concreta...), cómo se desarrolla (siempre igual o variable, corre, grita o pone cara de dolor o de pánico...), y las repercusiones sobre el paciente y su entorno (hay angustia familiar y/o personal, o la vivencia es positiva o indiferente para el paciente y soportable para la familia). Con esta información podremos intentar prevenirlos o, en su caso, decidir si es necesaria la intervención farmacológica.

- *Alucinaciones*: evaluar si se asocian a problemas sensoriales o ambientales, como ruidos o mala iluminación, que tienen solución, o bien si corresponden a un estado psicótico secundario a algunas patologías como la fiebre, infecciones, medicamentos... En enfermedades como la demencia con cuerpos de Lewy las alucinaciones forman

parte de la sintomatología primaria habitual. No debemos negarle ni discutir la alucinación, pero tampoco reafirmársela, siendo preferible dar respuestas neutras; tranquilizarle si está angustiado, para lo que el contacto físico puede ser útil. Hemos de acercarnos despacio, dentro de su campo visual e identificándonos. Podemos intentar desviar su atención hacia temas reales, hacia algo que le guste, o llevarle a otra habitación con la excusa de realizar alguna actividad. Sólo se medicarán si tienen una intensidad o características nocivas para él o la familia.

- *Ideas delirantes*: la intervención es similar a la anterior. Es conveniente no contradecirle, tranquilizarle y después explicarle cómo es la situación real. En enfermos suspicaces debe evitarse hablar bajo y hablar de ellos en su presencia.
- *Agitación*: Es útil buscar el contacto visual a la vez que le tranquilizamos verbalmente, si es posible con contacto físico. Daremos respuesta a sus sentimientos sin darle ni mucha ni poca importancia e intentaremos desviar su atención. Deben evitarse la sobrestimulación (demasiadas actividades, mucho ruido, radio-TV y conversación a la vez), cambios ambientales y excitantes como café, alcohol y determinados medicamentos.
- *Agresividad*: lo prioritario es la seguridad del paciente y de los que le rodean. Debe intervenir-se cuanto antes, intentando alejar al paciente de

la situación física y mentalmente. Mantendremos una actitud similar a la agitación, teniendo especial cuidado con la comunicación no verbal, al aproximarse y en el contacto físico, que a veces no será posible inicialmente. Debe evitarse la restricción física, en la medida de lo posible.

- *Insomnio*: mantener estrictamente las normas de higiene del sueño; programar el horario del sueño, evitar siestas diurnas, realizar actividad física durante el día pero no en las horas anteriores a dormir, evitar cenas copiosas o escasas y el exceso de líquidos en las últimas horas, orinar antes de acostarse, mantener un ambiente silencioso y templado, evitar sustancias y actividades excitantes. Deben tomarse medidas de seguridad para que no pueda lesionarse o salir de casa durante la noche.
- *Deambulación errática*: es imprescindible indagar si existe una causa evitable, para poder modificarla. Así, según corresponda, podremos decir al paciente dónde está y por qué, aumentar el ejercicio físico si es por falta de actividad, calmar el hambre o el dolor, aumentar o disminuir los estímulos si es por aburrimiento o sobreexcitación... Cuando sigue continuamente al cuidador suele ser por inseguridad o miedo. No debemos obligarle a sentarse, sino tranquilizarlo, pasear con él, evitar obstáculos, prevenir que se escape, mantenerlo identificado.
- *Conducta sexual inapropiada*: reaccionar siempre con normalidad, sin alarmar al paciente ni a

aquellos que pudiesen presenciarlo, explicarles que es un síntoma de la enfermedad. Distraer la atención y llevarlo a un lugar adecuado. Adaptar la ropa para que sea difícil quitársela. Puede ser necesario tratamiento farmacológico.

Demencia moderadamente avanzada y avanzada (GDS 6-7, MEC 0-12)

Incluso con las mayores puntuaciones del MEC, en estas fases las capacidades cognitivas están muy disminuidas: no realizan actividades instrumentales y en la mayoría de las actividades básicas necesitan ayuda; apenas pueden seguir instrucciones muy simples, la deambulación está muy reducida, su vocabulario se limita a pocas frases estereotipadas y algunas palabras. Al final el paciente se halla postrado, inmóvil, sin capacidad para comunicarse y con doble incontinencia de esfínteres.

Consejos generales

- Retrasar la inmovilización en cama. Es conveniente ayudar al paciente a llegar andando al cuarto de aseo o a otras habitaciones y, mientras sea posible, permitirle que esté sentado e incorporarlo para comer. Realizar ejercicios pasivos mantiene las articulaciones más funcionales y ayuda a prevenir la atrofia muscular. Los cuidadores deben aprender técnicas de movilización y atención a los pacientes encamados.
- Poner especial atención en las medidas de prevención de caídas.

- Formar a los cuidadores en las necesidades y técnicas de alimentación.
- Utilizar sólo los fármacos imprescindibles.

Estimulación cognitiva

La musicoterapia puede servir como fuente de reminiscencia. Hasta que pierda totalmente la conciencia de su cuerpo y su función son aplicables ejercicios simples de psicomotricidad (abrir la boca, coger la cuchara) y una terapia ocupacional muy básica. Las capacidades residuales deberán trabajarse dentro del contexto natural de las actividades de la vida diaria o de forma muy lúdica, pintando, jugando con plastilina o con encajables muy simples; en estos estadios deberá mantenerse la supervisión continua necesaria para prevenir accidentes, como la ingesta de piezas o material no comestible. Los intentos de reorientar al enfermo pueden ser causa de angustia y agitación, por lo que sólo se realizarán si el paciente lo desea y conserva una mínima capacidad de comprensión. La terapia de validación, aceptando al enfermo tal y como es, así como transmitir confianza y seguridad, son fundamentales.

Solución de problemas

- Los principales problemas vendrán asociados a la incontinencia de esfínteres y a las alteraciones por inmovilización. Pueden recomendarse diversos sistemas de protección de las zonas cutá-

neas sometidas a presión prolongada, como colchón o colchoneta de aire, camas especiales, protectores de talón, cojines especiales, realizar cambios posturales frecuentes y masajes, así como una cuidadosa higiene del enfermo.

- Es frecuente la pérdida de apetito o la negativa a comer. Deberá adaptarse la consistencia y textura del alimento, ofrecer con frecuencia cantidades pequeñas y agradables a la vista, y tener en consideración los gustos del paciente. En ocasiones será necesario emplear un tiempo prolongado, o dejar que coma con las manos, o simular el movimiento de masticación o deglución para que el paciente imite. Si se niega a comer, puede posponerse el intento unos minutos. Cuando el paciente deja de ingerir, la decisión de instalar una sonda nasogástrica permanente o una sonda de gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) es una decisión sometida a las mismas consideraciones éticas y legales que otras medidas de supervivencia como la diálisis o la respiración asistida. Si el enfermo no formalizó un documento de instrucciones anticipadas, será necesario informar y acordar con la familia las actuaciones que deben adoptarse.
- Cuando aparecen síntomas como agitación, agresividad, insomnio... la actuación seguirá las instrucciones ya mencionadas anteriormente, adaptadas al estado actual. Si el enfermo se inquieta

al no reconocerse en los espejos, es conveniente taparlos o retirarlos.

Tratamiento farmacológico de las alteraciones psicológicas y conductuales

Para tratar la **depresión**, los fármacos de primera elección son los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), como fluoxetina, sertralina, citalopram, fluvoxamina o paroxetina. Si un paciente no mejorase con uno de ellos, podría obtener mayor respuesta con otro de la misma familia. Estos fármacos son incompatibles con los inhibidores de la monoaminoxidasa (IMAO) y con los antiarrítmicos IC (como flecainida o propafenona). En casos resistentes podrían utilizarse otros antidepresivos (mianserina, mirtazapina, trazodona, venlafaxina, reboxetina, moclobemida...), con los que hay menos experiencia en la demencia. No deben utilizarse tricíclicos o tetracíclicos, por su efecto anticolinérgico.

La **apatía** intensa, en ocasiones, no está asociada a depresión y no responde a los ISRS. En tales casos puede mejorar con estimulantes como el metilfenidato o, en la enfermedad de Alzheimer, con anticolinesterásicos.

El control farmacológico de **las demás alteraciones psicológicas (afectivas o psicóticas) y de la conducta** no resulta fácil. Las benzodiazepinas, como fármacos de mantenimiento, pueden reducir el nivel de atención, facilitando las caídas o la neu-

monía aspirativa, facilitan la aparición de síndrome confusional y pueden ocasionar agitación paradójica, motivos por los que deben evitarse. En casos de ansiedad o insomnio aislados pueden utilizarse los de vida media más corta, como el lorazepam, en pautas breves (1 a 6 semanas). También se pueden administrar puntualmente en situaciones de agitación. Cuando los síntomas son frecuentes o prolongados, puede ser necesario instaurar un tratamiento de mantenimiento con otro tipo de fármacos. Los anticolinesterásicos que se prescriben en la enfermedad de Alzheimer atenúan algunos de estos síntomas, por lo que, cuando se inicia este tratamiento, podría ser adecuado observar su efectividad antes de prescribir psicofármacos. En ocasiones el paciente se controla seleccionando un antidepresivo con efecto ansiolítico y sedativo, como la trazodona o la mirtazapina. Producen hipotensión ortostática con mayor frecuencia que otros medicamentos similares, especialmente en personas de edad muy avanzada y en quienes ya tienen previamente ese síntoma, por lo que no deberán prescribirse en tales casos, o bien se hará con precaución, iniciando el tratamiento con dosis mínimas. Cuando los síntomas no responden a los tratamientos mencionados, se consideran los antipsicóticos. Los neurolépticos clásicos, en tratamiento continuado, pueden producir efectos extrapiramidales, anticolinérgicos, cardiotoxicos, hematológicos o convulsivantes muy superiores a lo observado con los neurolépticos atípicos, por lo cual deben evitarse en la medida de lo posible. Los neurolépticos atípi-

cos (risperidona, olanzapina, quetiapina, ziprasidona) muestran claramente una menor incidencia de esos efectos adversos, pero no están exentos de ellos. Además, al tomar estos fármacos se incrementa el riesgo de ictus y la mortalidad, especialmente en los pacientes ancianos o con disfagia, malnutrición, deshidratación, enfermedad pulmonar de base y en pacientes con demencia vascular. En un análisis conjunto de los ensayos, la incidencia de ictus en los pacientes con demencia que recibieron olanzapina fue del 1,3% frente al 0,4% en el grupo de pacientes que tomó placebo ($p = 0,043$), y la mortalidad en ambos grupos fue del 3,5% y 1,5%, respectivamente ($p = 0,024$). Con risperidona también se incrementa el riesgo de ictus, aunque no se aprecian diferencias estadísticamente significativas en lo que respecta a la mortalidad, y con los otros neurolépticos atípicos no se dispone de experiencia suficiente en la demencia como para juzgar esos riesgos, no existiendo datos que excluyan consecuencias similares. Ante las evidencias conocidas, la Agencia Europea para Evaluación de Medicamentos (EMA) y la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) expresaron en marzo de 2004 que la olanzapina (Zyprexa®) no está autorizada para el tratamiento de psicosis o trastornos de conducta asociados a demencia. La risperidona sí está indicada en pacientes con demencia con marcados síntomas psicóticos, alteraciones conductuales o trastornos de la actividad, aunque habrá que prescribirla con precaución mientras se continúa evaluando si los beneficios que propor-

ciona superan a los riesgos potenciales mencionados. La risperidona debería iniciarse en estos pacientes a dosis de 0,25 mg dos veces al día, pudiendo incrementarse a intervalos de al menos 3 días hasta alcanzar la mínima dosis eficaz, que puede distribuirse en una o dos dosis diaria. A pesar de tratarse de un neuroléptico atípico, en los pacientes ancianos con demencia no es infrecuente observar parkinsonismo inducido cuando se supera la dosis de 1 mg al día, y en general no debería excederse nunca de 1,5 mg/día. Algunos pacientes con agitación o agresividad refractarios a los antipsicóticos mejoran con beta-bloqueadores o anticonvulsivantes (gabapentina, carbamacepina, valproato), pero su beneficio es variable e impredecible mediante criterios clínicos.

En definitiva, el tratamiento de las alteraciones psicológicas y conductuales del enfermo con demencia no es uniforme y puede resultar ocasionalmente difícil. Deberán aplicarse siempre todas las recomendaciones y medidas no farmacológicas explicadas previamente en este capítulo, prescribiendo psicofármacos sólo cuando sean necesarios, en dosis que no puedan producir efectos adversos graves previsibles atendiendo al estado general y neurológico del enfermo. Cuando los fármacos son necesarios, es conveniente introducir uno solo de cada vez, tratando el síntoma más destacado. Así podremos valorar mejor su efecto y la tolerabilidad al mismo. En la elección se debe tener en cuenta la compatibilidad con el resto de la medicación, así como la función renal y el esta-

do metabólico del enfermo. La mayoría de los psicofármacos se inician con la dosis más baja, que se aumenta paulatinamente hasta alcanzar la mínima dosis eficaz. El paciente debe ser revisado con frecuencia para evaluar la respuesta y valorar si se puede reducir la dosis, o suprimir el fármaco cuando ya no sea necesario.

Recursos sociales de apoyo

Dr. Juan Carlos Méndez-Cabeza Fuentes

Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.

Centro de Salud de Navamorcuende. Toledo

Los recursos sociales son escasos en relación a las necesidades, y su disponibilidad muy heterogénea dependiendo de la ubicación geográfica. Por otro lado, las necesidades que el enfermo y la familia tendrán de ellos cambiarán según el momento evolutivo de la enfermedad y los recursos familiares disponibles. La información que recoge el trabajador social sobre la situación del núcleo de convivencia del paciente, y sobre los recursos socio-sanitarios y económicos disponibles en su entorno, son esenciales a la hora de planificar la atención del enfermo.

<ul style="list-style-type: none">• Pensión no contributiva por invalidez.• Pensión no contributiva por invalidez y necesidad de ayuda por tercera persona.• Pensión no contributiva por jubilación.• Pensión por jubilación.• Pensión por invalidez y gran invalidez.• Ayudas económicas no periódicas: ayudas técnicas para adaptación de la vivienda.• Subsidio de movilidad y gastos por transporte.• Servicio de Ayuda a Domicilio (SAD).• Teleasistencia.• Gestiones sociales.	<ul style="list-style-type: none">• Voluntariado: Cruz Roja, Cáritas, órdenes religiosas, otros.• Ingresos temporales por problemas del enfermo, o por enfermedad o descanso del cuidador.• Estancias diurnas en centros.• Residencias.• Centros de día:<ul style="list-style-type: none">– Estancia de 8 horas.– Servicio comedor.– Cuidados generales de salud.– Terapias de mantenimiento físico y psicoestimulación.– Programas de asesoramiento familiar.– Transporte.• Grupos de ayuda mutua.
---	---

El incremento del sector de población de mayor edad, por aumento de la esperanza de vida, ha conducido a un aumento de la prevalencia de la enfermedad de Alzheimer. Además, la sociedad actual es más exigente respecto a la obtención de los mejores niveles de asistencia social y sanitaria. Todo ello ha puesto en evidencia, en pocos años, una problemática sociofamiliar de notables dimensiones, que las instituciones públicas no pueden afrontar con facilidad. Por eso han cobrado mucha importancia las *Asociaciones de ayuda a los enfermos con demencia*. Sus objetivos son informar a los familiares y a la sociedad sobre lo que es la enfermedad, qué se puede hacer para solucionar los problemas que conlleva, y la necesidad de un esfuerzo solidario de todos para paliar el sufrimiento de esas familias; estimulan a la Administración pública para que se tomen las decisiones políticas necesarias que aseguren la ayuda comunitaria al enfermo y al cuidador, tanto sanitaria como social y económica, y prevea el incremento futuro de estas necesidades; facilitan la asistencia a las familias afectadas, mediante la creación de grupos de apoyo voluntario, la coordinación de grupos de autoayuda, la formación de cuidadores, la promoción de actividades recreativas para el enfermo y actividades psicoterapéuticas para los cuidadores, y otras iniciativas dirigidas a mejorar la asistencia sanitaria y la investigación sobre las demencias. En el anexo 13 figuran los datos localizadores de las Asociaciones y Federaciones de asociaciones de España.

Aspectos éticos y legales

Dr. Juan Carlos Méndez-Cabeza Fuentes

*Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud de Navamorcuende. Toledo*

Incapacitación: siempre que exista un diagnóstico de demencia irreversible debe promoverse la incapacitación, y siempre que el Ministerio Fiscal conozca la existencia de un posible caso está obligado a promoverla. Cualquier persona que conozca el caso *puede* informar al Ministerio Fiscal, aunque lo habitual es que lo promuevan el cónyuge, descendientes, ascendientes o hermanos. Las autoridades o funcionarios (sanitarios o no) que por razón de su cargo conozcan un posible caso de incapacitación *deben* informar a la fiscalía.

A partir de la incapacitación (que en las demencias suele ser total, con nombramiento de un tutor) el enfermo no será responsable legal de sus actos, asumiendo la responsabilidad de los daños que pueda ocasionar/se el representante legal o las personas a las que éste hubiese encomendado su cuidado, siempre que que no hubiesen tenido la diligencia adecuada.

Constitución de un delito: el código penal contempla situaciones eximentes y atenuantes; las penas son sustituidas por medidas de seguridad, privativas de libertad o no. El demente responderá con la responsabilidad civil reparando los daños y perjuicios. En

caso de existir negligencia de los tutores, la responsabilidad puede recaer sobre ellos.

Consentimiento informado. En la Ley General de Sanidad, entre los derechos de los pacientes se establece: «...siendo preciso el previo consentimiento escrito para la realización de cualquier tipo de intervención...». Aquí debemos interpretar intervención médica como todo aquel acto médico que tiene riesgo de producir daño. Los actos médicos que no tienen este riesgo no necesitan consentimiento escrito, presumiéndose que existe un acuerdo tácito por el mero hecho de acudir a la consulta. Si no se obtuviese el consentimiento en los casos en los que es necesario, aunque la intervención estuviese bien indicada, sería reprobable éticamente y se podría estar cometiendo un delito.

A continuación en la misma ley se establecen como únicas excepciones: *a)* cuando haya riesgo para la salud pública, *b)* cuando la urgencia no permita demoras y *c)* «cuando no esté capacitado para tomar decisiones, en cuyo caso el derecho corresponderá a sus familiares o personas a él allegadas».

No basta con una firma que autorice la intervención, sino que es necesario que sea un documento, aunque sencillo, con ciertos requisitos, por lo que es recomendable utilizar algún modelo preestablecido (anexo 14).

Internamiento: el internamiento en una institución cerrada de una persona que no pueda decidirlo por sí misma, requiere autorización judicial previa,

incluso si está incapacitada legalmente. La única excepción son los ingresos urgentes, en los que se dará cuenta al juez lo más pronto posible y siempre dentro de las primeras 24 horas.

Esto significa que el ingreso en una residencia de un enfermo diagnosticado de demencia, que previamente no haya sido autorizada judicialmente, debería tramitarse como urgente. En este caso el director del centro tiene el deber de comunicarlo al juez de primera instancia y a la fiscalía.

Directrices de autotutela y testamento vital: un individuo competente en sus facultades mentales y, en ocasiones, si es diagnosticado de *Deterioro cognitivo ligero*, tiene la posibilidad de anticiparse a una hipotética situación de incapacidad y dejar algunas instrucciones con respecto a quién desea que sea su tutor, cómo debe administrarse su patrimonio o qué medidas sanitarias tomar en el caso de enfermedad terminal, cuando no exista esperanza de recuperación y su calidad de vida sea pésima. Para obtener garantías de adecuado cumplimiento es aconsejable la participación del notario.

Testamento: la incapacitación no impide al demente realizar testamento si la sentencia no lo recoge expresamente, de modo que podría testar ante notario siempre que dos facultativos designados por éste respondan de su capacidad para tal actuación. Se recomienda no realizar testamento una vez que se ha diagnosticado la demencia, y si se hace deben cumplirse todos los requisitos legales.

BIBLIOGRAFÍA (Capítulos 6, 7 y 8)

Asociación Psicogeriátrica Internacional. Serie Educativa SCPD: educational pack.

Flórez Lozano A. Los enfermos silentes en el Alzheimer: aspectos clínicos y psicoterapéuticos. Ed. Grupo E. Entheos; 2001.

Peña-Casanova J. Intervención Cognitiva en la enfermedad de Alzheimer, fundamentos y principios generales. Ed. Fundación «La Caixa»; 1999.

Reisberg B, Ferris SH, De Leon MJ, Crook T. The Global Deterioration Scale for Assessment of Primary Degenerative Dementia. *Am J Psychiatry* 1982; 139: 1136-9.

Selmes J, Antoine Selmes M. Vivir con... la enfermedad de Alzheimer. Ed. Meditor; 1996.

Sociedad Española de Geriatria y Gerontología. Guía de actuación en la enfermedad de Alzheimer. Madrid: Natural Ediciones; 2003.

Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria. Grupo de Trabajo sobre Demencias. Recomendaciones sobre la demencia. Barcelona: semFYC; 1999.

Sociedad Española de Psiquiatría. Consenso Español sobre Demencias. Madrid: SEP; 2000.


Anexos

Anexo 1. Mini Examen Cognoscitivo de Lobo (MEC)

1. Orientación	
¿En qué año estamos?	1
¿En qué estación del año estamos?	1
¿En qué día de la semana estamos?	1
¿Qué día (número) es hoy?	1
¿En qué mes estamos?	1
¿En qué provincia estamos?	1
¿En qué país estamos?	1
¿En qué pueblo o ciudad estamos?	1
¿En qué lugar estamos en este momento?	1
¿En qué planta está?	1
2. Fijación	
Repita estas tres palabras: «peseta, caballo, manzana». Un punto por cada respuesta correcta. Una vez puntuado, si no lo ha dicho bien, se le repetirán con un límite de seis intentos hasta que las aprenda. «Acuérdese de ellas porque se las preguntaré dentro de un rato».	3
3. Concentración y cálculo	
Si tiene 30 pesetas y me da 3 ¿cuántas le quedan?, ¿y si me da otras 3? Hasta 5 restas. Un punto por cada resta correcta.	5
Repita estos números 5-9-2 (repetir hasta que los aprenda). Ahora repítalos al revés (se puntúa acierto en número y orden).	3
4. Memoria	
¿Recuerda las tres palabras que le dije antes?	3
5. Lenguaje y construcción	
Mostrar un bolígrafo. ¿Qué es esto?	1
Mostrar un reloj. ¿Qué es esto?	1
Repita esta frase: «En un trigal había cinco perros» (un punto si es correcta)	1
Una manzana y una pera son frutas, ¿verdad? ¿Qué son un gato y un perro?	1
¿Y el rojo y el verde?	1
Ahora haga lo que le diga: «Coja este papel con la mano derecha, dóblelo por la mitad y póngalo encima de la mesa» (1 punto por cada acción correcta).	3

.../..

Anexo 1. (continuación)

5. Lenguaje y construcción (continuación)	
Haga lo que aquí le escribo (en un papel y con mayúsculas escribimos: «CIERRE LOS OJOS»)	1
Ahora escriba, por favor, una frase, la que quiera, en este papel (se le da un papel y se le dice que no será correcto si escribe su nombre. Se requiere una frase con sujeto, verbo y complemento).	1
Copie este dibujo, anotando un punto si cada polígono tiene cinco lados y cinco ángulos y están entrelazados con dos puntos de contacto. 	1
La puntuación máxima es de 35 puntos. Valores normales: 30-35 puntos. Sugiere deterioro cognitivo en > 65 años: < 24 puntos (24-29 = borderline) Sugiere deterioro cognitivo en ≤ 65 años: < 28 puntos.	

Fuente: Adaptación y validación de Lobo A, *et al.*, 1979, del MMSE de Folstein MP, *et al.*, 1975. Revalidado y normalizado por Lobo A, *et al.*, 1999.

**Anexo 2. Short Portable Mental Status
Questionnaire, SPMSQ de Pfeiffer**

Pregunta	Puntos
¿Qué día es hoy (mes/día/año)?	1
¿Qué día de la semana es hoy?	1
¿Dónde estamos ahora (lugar o edificio)?	1
¿Cuál es su número de teléfono o cuál es su dirección? (si no tiene teléfono)	1
¿Cuántos años tiene?	1
¿En qué día, mes y año nació?	1
¿Cómo se llama el rey de España?	1
¿Quién mandaba antes del rey actual?	1
¿Cómo se llamaba (o se llama) su madre?	1
Si a 20 le restamos 3, ¿cuánto queda? ¿Y si le restamos otros 3?	1
Total aciertos / Total errores:	
Puntuación normal: 0-2 errores Deterioro cognitivo leve: 3-4 errores Deterioro cognitivo moderado: 5-7 errores Deterioro cognitivo importante: 8-10 errores (Se permite 1 error de más si no ha recibido educación primaria. Se permite 1 error de menos si ha recibido estudios superiores)	

Fuente: Pfeiffer E, 1975. Adaptado y validado al castellano por Martínez de la Iglesia J, *et al.*, 2001.

Anexo 3. Test del Informador (IQCODE), versión breve

Recuerde, por favor, cómo era su familiar hace 10 años y compare cómo es él en este momento. Conteste si ha habido algún cambio a lo largo de este tiempo en la capacidad de su familiar para cada uno de los aspectos que le preguntamos.

Puntúe con los siguientes criterios:

1. Ha mejorado mucho.
2. Ha mejorado un poco.
3. Casi sin cambios.
4. Ha empeorado un poco.
5. Ha empeorado mucho.

Actividad	Puntos
Recordar los nombres de personas más íntimas (parientes, amigos).	
Recordar cosas que han sucedido recientemente, durante los 2 ó 3 últimos meses (noticias, cosas suyas o de sus familiares).	
Recordar de qué se habló en una conversación los días antes.	
Olvidar qué se ha dicho unos minutos antes, pararse en mitad de una frase y no saber qué iba a decir, repetir lo que ha dicho un rato antes.	
Recordar la fecha en que vive.	
Conocer el lugar exacto de los armarios de su casa y dónde se guardan las cosas.	
Saber dónde va una cosa que se ha encontrado descolocada.	
Aprender a utilizar un aparato nuevo (lavadora, tocadiscos, radio, etc.).	
Recordar las cosas que le han sucedido recientemente.	
Aprender cosas nuevas (en general).	
Comprender el significado de palabras poco usuales (del periódico, televisión, conversación).	
Entender artículos de los periódicos o revistas en las que está interesado.	
Seguir una historia en un libro, la prensa, el cine, la radio o la televisión.	
Tomar decisiones tanto en cuestiones cotidianas (qué ropa ponerse, qué comida preparar) como en asuntos de más trascendencia (dónde ir de vacaciones o invertir el dinero).	
Control de los asuntos financieros (cobrar la pensión, pagar los impuestos, ir al banco).	
Control de otros problemas de cálculo cotidianos (tiempo entre visitas de familiares, distancias entre lugares y cuánta comida comprar y preparar especialmente si hay invitados).	
¿Cree que su inteligencia (en general) ha cambiado durante los últimos 10 años?	
Total	
(A partir de 57 puntos indica probable deterioro cognitivo. (Se aconseja revisar si existen preguntas sin contestar y la coherencia de las respuestas al recibir el test).	

Fuente: Jorm AF, *et al.*, 1988. Versión adaptada y validada al castellano por Morales JM, *et al.*, 1995.

Anexo 4. Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage

Pregunta	Sí	No
¿Está satisfecho (a) de su vida?	0	1
¿Ha abandonado muchas de sus actividades e intereses?	1	0
¿Nota que su vida está vacía?	1	0
¿Se encuentra a menudo aburrido (a)?	1	0
¿La mayor parte del tiempo está de buen humor?	0	1
¿Tiene miedo de que le pase algo malo?	1	0
¿Se siente feliz la mayor parte del tiempo?	0	1
¿Se siente a menudo abandonado (a)?	1	0
¿Prefiere quedarse en casa en lugar de salir y hacer cosas?	1	0
¿Cree que tiene más problemas de memoria que el resto de la gente?	1	0
¿Cree que vivir es maravilloso?	0	1
¿Le es difícil poner en marcha proyectos nuevos?	1	0
¿Se encuentra lleno de energía?	0	1
¿Cree que su situación es desesperada?	1	0
¿Cree que los otros están mejor que usted?	1	0
Total		
0-5 puntos: normal		
6-9 puntos: probable depresión		
> 9 puntos: depresión establecida		

Fuente: Yesavage JA, *et al.*, 1983, versión abreviada de Pérez Almeida E, *et al.*, 1990.

Anexo 5. Escala de autonomía en actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) de Lawton y Brody	
A. Capacidad para usar el teléfono	
Utiliza el teléfono por iniciativa propia, encuentra el número y lo marca	1
Es capaz de marcar bien algunos números familiares	1
Es capaz de contestar el teléfono, pero no de hacer llamadas	1
Es incapaz de utilizar el teléfono	0
B. Compras	
Realiza todas las compras necesarias independientemente	1
Realiza independientemente pequeñas compras	0
Necesita ir acompañado para realizar cualquier compra	0
Totalmente incapaz de comprar	0
C. Preparación de la comida	
Organiza, prepara y sirve las comidas por sí solo adecuadamente	1
Prepara adecuadamente las comidas, si se le proporcionan los ingredientes	0
Sólo puede calentar y servir comidas ya preparadas, o es capaz de preparar comidas, pero no sigue normas dietéticas adecuadas	0
Necesita que le preparen y sirvan las comidas	0
D. Cuidado de la casa	
Mantiene la casa sola o con ayuda ocasional (por ejemplo, para trabajos pesados)	1
Realiza tareas ligeras, como lavar los platos o hacer las camas	1
Realiza tareas ligeras, pero no puede mantener un adecuado nivel de limpieza	1
Necesita ayuda en todas las labores de la casa	1
No participa en ninguna labor de la casa	0
E. Lavado de la ropa	
Lava por sí solo toda su ropa	1
Lava por sí solo pequeñas prendas	1
Todo el lavado de ropa debe ser realizado por otra persona	0
F. Uso de medios de transporte	
Es capaz de viajar solo en transporte público, o conduce su propio coche	1
Es capaz de coger un taxi, pero no de usar otro medio de transporte	1
Sólo viaja en transporte público cuando va acompañado por otra persona	1
Utiliza el taxi o el automóvil sólo con ayuda de otros	0
No viaja	0
G. Responsabilidad respecto a su medicación	
Cumple él mismo la tarea de tomar su medicación a la hora y dosis correcta	1
Toma su medicación si le preparan la dosis previamente	0
No es capaz de administrarse su medicación	0

.../..

Anexo 5. Escala de autonomía en actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) de Lawton y Brody (continuación)

H. Manejo de sus asuntos económicos	
Resuelve sus asuntos económicos por sí solo (planificar los gastos, ir al banco, pagar cuentas o deudas, extender cheques, etc.), cobra y lleva el control de sus ingresos	1
Realiza las compras de cada día, pero necesita ayuda en las grandes compras, operaciones bancarias..	1
Es incapaz de manejar dinero	0
Total:	
C, D y E sólo se aplican a las mujeres. Máxima dependencia: 0 puntos. Independencia total: 8 puntos en mujeres, 5 puntos en hombres.	

Fuente: Lawton MP, Brody EM, 1969. Versión en español de Alarcón T, *et al.*, 1993.

Anexo 6. Escala de Barthel de independencia en actividades básicas de la vida diaria (ABVD)

Actividad		Puntos
Alimentación	INDEPENDIENTE. Capaz de usar cualquier instrumento. Come en un tiempo razonable.	10
	AYUDA. Necesita ayuda para cortar, extender mantequilla, etc.	5
	DEPENDIENTE.	0
Baño	INDEPENDIENTE. Se lava completo en ducha o bañera. Entra y sale del baño sin una persona presente.	5
	DEPENDIENTE.	0
Vestido	INDEPENDIENTE. Se viste, se desnuda y se ajusta la ropa. Se ata los zapatos. Se pone braguero o corsé, si lo precisa.	10
	AYUDA. Necesita ayuda, pero al menos la mitad de las tareas las realiza en un tiempo razonable.	5
	DEPENDIENTE.	0
Aseo personal	INDEPENDIENTE. Se lava la cara, manos y dientes. Se afeita y maneja el enchufe si usa máquina eléctrica.	5
	DEPENDIENTE.	0
Deposición	CONTINENTE. No presenta episodios de incontinencia. Si necesita enemas o supositorios, se arregla el solo.	10
	INCONTINENTE OCASIONAL. Episodios ocasionales o necesita ayuda para usar enemas o supositorios.	5
	INCONTINENTE.	0

**Anexo 6. Escala de Barthel de independencia
en actividades básicas de la vida diaria (ABVD)
(continuación)**

Actividad		Puntos
Micción	CONTINENTE. No presenta episodios de incontinencia. Si necesita sonda o colector, atiende a su cuidado solo.	10
	INCONTINENTE OCASIONAL. Episodios ocasionales. Necesita ayuda en el uso de sonda o colector.	5
	INCONTINENTE.	0
Usar el retrete	INDEPENDIENTE. Usa el retrete o cuña. Se sienta, se levanta solo o con barras. Se limpia y se pone la ropa solo.	10
	AYUDA. Necesita ayuda para mantener el equilibrio, limpiarse o ponerse y quitarse la ropa.	5
	DEPENDIENTE.	0
Traslado sillón-cama	INDEPENDIENTE. No necesita ninguna ayuda. Si usa silla de ruedas, lo hace independientemente.	15
	MÍNIMA AYUDA. Necesita una mínima ayuda o supervisión.	10
	GRAN AYUDA. Es capaz de sentarse, pero necesita mucha asistencia para el traslado.	5
	DEPENDIENTE.	0
Deambulaci3n	INDEPENDIENTE. Camina al menos 50 metros solo o con ayuda de bast3n, andador, etc.	15
	AYUDA. Puede caminar al menos 50 metros, pero necesita ayuda o supervisi3n de otra persona.	10
	INDEPENDIENTE SILLA DE RUEDAS. Propulsa su silla de ruedas al menos 50 metros.	5
	DEPENDIENTE.	0
Escaleras	INDEPENDIENTE. Sube o baja escaleras sin supervisi3n, aunque use barandilla o instrumentos de apoyo.	10
	AYUDA. Necesita ayuda f3sica o supervisi3n para subir o bajar escaleras.	5
	DEPENDIENTE.	0
	Total:	
100 puntos:	Independiente	
≥ 60 puntos:	Dependiente leve	
40-55 puntos:	Dependiente moderado	
20-35 puntos:	Dependiente severo	
< 20 puntos:	Dependiente total	

Fuente: Barthel, 1965. Bazt3n JJ, *et al.*, 1993.

Anexo 7. Índice de Katz de autonomía en actividades básicas de la vida diaria

Se basa en su estado actual (en las 2 semanas previas), valorando la actitud práctica del paciente, no su capacidad «potencial». Una persona mayor que rehúsa ejecutar una actividad se considera que no la ejecuta aunque sea capaz.

Lavado (esponja, ducha o bañera)

- *Independencia:* Se le ayuda únicamente en algunas zonas (espalda), se baña él mismo por entero.
- *Dependencia:* Ayuda en el baño para más de una parte del cuerpo. Ayuda en entrar o salir de la bañera o no se baña por sí solo.

Vestido

- *Independencia:* Coger la ropa del armario y cajones, se arregla la ropa, se pone la ropa, incluida la ropa exterior, puede abrocharse. Se excluye atarse los zapatos.
- *Dependencia:* No se viste solo o queda parcialmente desvestido.

Uso del W.C.

- *Independencia:* Va al W.C. solo, o usa solo el orinal durante la noche. Orina/defeca, se limpia y se viste a continuación sin ayuda (aunque use bastón, andador o silla de ruedas).
- *Dependencia:* Precisa ayuda para acudir y utilizar el retrete, y/o para usar orinal durante la noche.

Movilidad

- *Independencia:* Se acuesta y se levanta de la cama por sí mismo, y se sienta y se levanta de la silla por sí solo, aunque use bastón o andador.
- *Dependencia:* Necesita ayuda para levantarse y acostarse en la cama y/o silla; o debe permanecer en la cama.

Control de esfínteres

- *Independencia:* Control completo de micción y defecación.
- *Dependencia:* Incontinencia urinaria o fecal, aunque sea ocasional, o sólo controla con ayuda de medidas de supervisión, o precisa sonda.

Alimentación

- *Independencia:* Lleva la comida del plato o similares a la boca. Se admite la situación en que sólo precisa ayuda para cortar la carne y preparación de alimentos, como, por ejemplo, untar el pan).
- *Dependencia:* Necesita ayuda en la comida, no come en absoluto o requiere ser alimentado total o parcialmente por sonda o por vía parenteral.

Índices:

- A. Independencia en alimentación, continencia, movilidad, uso del W.C., vestido y baño. (Independiente en todas las funciones.)
- B. Independencia en todas, excepto en una de estas actividades.
- C. Independencia en todas, excepto lavado, y otra actividad.
- D. Independencia en todas, excepto lavado, vestido y otra actividad.

Anexo 7. Índice de Katz de autonomía en actividades básicas de la vida diaria (continuación)

- E. Independencia en todas, excepto lavado, vestido, uso del W.C. y otra actividad.
- F. Independencia en todas, excepto lavado, vestido, uso del W.C., movilidad y otra actividad cualquiera.
- G. Dependencia en todas las funciones (seis actividades).
- H. Dependencia en al menos dos actividades pero no clasificables como C, D, E o F.
H representa un grado de dependencia superior a A y B, e inferior a G.

Fuente: Katz S *et al.*, JAMA, 1963; 185:914-9; Int J Health Serv, 1976; 6:493-508.

Anexo 8. Criterios DSM-IV para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer

- A. Desarrollo de deficiencia cognitiva múltiple, manifestada por:
 - A.1. Alteración de memoria (aprender nueva información y evocar la ya aprendida), y
 - A.2. Una o más de las siguientes alteraciones cognitivas:
 - Afasia.
 - Apraxia.
 - Agnosia.
 - Alteración de funciones ejecutivas.
- B. Las alteraciones previas representan un deterioro con respecto a las capacidades previas del paciente, y producen dificultades significativas en las funciones ocupacional y social.
- C. La evolución se caracteriza por instauración gradual y deterioro cognitivo continuo.
- D. Las alteraciones expresadas en A.1 y A.2 no se deben a lo siguiente:
 - D.1. Otros trastornos del sistema nervioso central que puedan ocasionar deterioro progresivo de la memoria y de otras funciones cognitivas (por ejemplo, enfermedad cerebrovascular, enfermedad de Parkinson, enfermedad de Huntington, hematoma subdural, hidrocefalia de presión normal, tumor cerebral).
 - D.2. Trastornos sistémicos que pueden ocasionar demencia (por ejemplo, hipotiroidismo, deficiencia de vitamina B12, ácido fólico, niacina, hipercalcemia, neurosífilis, SIDA).
 - D.3. Intoxicaciones.
- E. Las alteraciones no ocurren únicamente durante un síndrome confusional agudo.
- F. El trastorno no es atribuible a una alteración psiquiátrica que pudiera justificar las manifestaciones, como, por ejemplo, una depresión mayor o una esquizofrenia.

Fuente: American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4th edition. Washington D.C., 1994.

Anexo 9. Criterios NINCDS-ADRDA para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer

- I. **Criterios para el diagnóstico clínico de la «enfermedad de Alzheimer probable»**
 - Demencia, diagnosticada mediante examen clínico y documentada con el minie-xamen mental de Folstein, la escala de demencia de Blessed u otras similares, y confirmada con tests neuropsicológicos.
 - Deficiencias en dos o más áreas cognitivas.
 - Empeoramiento progresivo de la memoria y de otras funciones cognitivas.
 - No alteración del nivel de conciencia.
 - Comienzo entre los 40 y los 90 años, con mayor frecuencia después de los 65.
 - Ausencia de alteraciones sistémicas u otras enfermedades cerebrales que pudieran producir el deterioro progresivo observado de la memoria y de las otras funciones cognitivas.
- II. **Apoyan el diagnóstico de «enfermedad de Alzheimer probable»**
 - Deterioro progresivo de alguna función cognitiva específica (afasia, apraxia, agnosia).
 - Alteraciones conductuales y en la realización de las actividades diarias habituales.
 - Antecedentes familiares de trastorno similar, especialmente si obtuvo confirmación anatomopatológica.
 - Pruebas complementarias:
 - Líquido cefalorraquídeo normal, en las determinaciones estándar.
 - EEG normal o con alteraciones inespecíficas, como incremento de la actividad de ondas lentas.
 - Atrofia cerebral en TAC, objetivándose progresión de la misma en observación seriada.
- III. **Aspectos clínicos compatibles con el diagnóstico de «enfermedad de Alzheimer probable», tras excluir otras causas de demencia**
 - Mesetas en la progresión de la enfermedad.
 - Síntomas asociados de depresión, insomnio, incontinencia, ideas delirantes, ilusiones, alucinaciones, accesos emocionales, físicos o verbales, alteraciones de la conducta sexual, pérdida de peso.
 - Otras alteraciones neurológicas en algunos pacientes, especialmente en los que se hallan en fase avanzada, como hipertonia, mioclonías o alteración de la marcha.
 - Convulsiones, en fase avanzada de la enfermedad.
 - TAC cerebral normal para la edad del paciente.

Anexo 9. Criterios NINCDS-ADRDA para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer (continuación)

IV. Aspectos que convierten el diagnóstico de «enfermedad de Alzheimer probable», en incierto o improbable

- Instauración brusca o muy rápida.
- Manifestaciones neurológicas focales como hemiparesia, alteración de la sensibilidad o de los campos visuales, o incoordinación en fases tempranas de la evolución.
- Convulsiones o alteraciones de la marcha al inicio o en fases muy iniciales de la enfermedad.

V. Diagnóstico clínico de enfermedad de Alzheimer posible

- Demencia, con ausencia de otras alteraciones sistémicas, psiquiátricas y neurológicas que puedan causar esa demencia, pero con una instauración, manifestaciones o patrón evolutivo que difieren de lo expuesto para el diagnóstico de «enfermedad de Alzheimer probable».
- Presencia de una segunda alteración, cerebral o sistémica, que podría producir demencia, pero que no es considerada por el clínico como la causa de esta demencia.
- En investigación, cuando se produce deterioro gradual e intenso de una única función cognitiva, en ausencia de otra causa identificable.

VI. Criterios para el diagnóstico de enfermedad de Alzheimer definitiva

- Criterios clínicos de «enfermedad de Alzheimer probable».
- Comprobación histopatológica, obtenida a través de biopsia o autopsia.

Fuente: McKhann G et al. 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: 939-44.

Anexo 10. Criterios de la SEN para el diagnóstico clínico de la enfermedad de Alzheimer

I. Demencia

- a) Inicio en la edad adulta.
- b) Instauración insidiosa, referida en meses o años.
- c) Evolución lentamente progresiva.
- d) Afección precoz de la memoria y de la capacidad de aprendizaje, objetivada en la exploración.

II. Ausencia, en fases iniciales, de:

- a) Parkinsonismo espontáneo.
- b) Inestabilidad de la marcha y caídas frecuentes.
- c) Síndrome cerebeloso.
- d) Síndrome piramidal.
- e) Alucinaciones visuales.
- f) Depresión mayor.
- g) Alteraciones destacadas del comportamiento.

III. Exclusión de otras causas de demencia

- a) A través de las pruebas complementarias estándares.
- b) Ausencia de ictus cerebral reciente (6 meses).

IV. Apoyan el diagnóstico:

- a) Alteración en la capacidad de denominar objetos en la fase inicial de la demencia.
- b) Alteraciones de la comprensión verbal, la fluidez verbal categorial y la orientación visuospatial en estadios iniciales.
- c) Presencia de uno o dos alelos $\epsilon 4$ en el gen que codifica la apolipoproteína E (Apo E).
- d) Atrofia de los complejos hipocámpicos (región temporomesial), en neuroimagen estructural, mayor que la del resto de la corteza cerebral, en la fase inicial de la demencia.
- e) Hipometabolismo o hipoperfusión bilateral en áreas corticales temporoparietales, en PET o SPECT.
- f) Reducción del péptido, βA_{42} e incremento simultáneo de la proteína τ en el líquido cefalorraquídeo.

V. Hacen improbable el diagnóstico:

- a) Predominio de las dificultades en el componente expresivo del lenguaje con respecto a las alteraciones de la comprensión y de otros aspectos semánticos.
- b) Bradipsiquia intensa en fases iniciales.
- c) Fluctuaciones acusadas y frecuentes de las funciones cognitivas.
- d) Parálisis de la mirada vertical.
- e) Aparición de incontinencia urinaria de causa no urológica en la fase inicial de la demencia.
- f) Atrofia (neuroimagen estructural) o hipoperfusión o hipometabolismo (neuroimagen funcional) exclusiva de lóbulos frontales y/o polos temporales, en estadio intermedio o avanzado de la demencia.

Anexo 10. Criterios de la SEN para el diagnóstico clínico de la enfermedad de Alzheimer (continuación)

g) Electroencefalograma, o cartografía cerebral, normal en estadios avanzados de la demencia.

Enfermedad de Alzheimer probable

Deben cumplirse los criterios I, II y III y hallarse ausentes los elementos del criterio V.

Enfermedad de Alzheimer posible

Se cumplen todos los criterios I, II y III, excepto uno de Ib, Ic o Id, o se da uno o más del criterio V.

Enfermedad de Alzheimer confirmada

- Enfermedad de Alzheimer probable o posible + criterios neuropatológicos de EA, o
- Demencia.
 - + criterios neuropatológicos de EA.
 - + ausencia de otras alteraciones neuropatológicas que pudieran causar demencia, o
- Demencia familiar.
 - + presencia de una de las mutaciones conocidas como productoras de EA autosómica dominante (en los genes de la presenilina 1 [cromosoma 14], la presenilina 2 [cromosoma 1] o la proteína precursora del amiloide [cromosoma 21]).

Deterioro cognitivo leve atribuible a enfermedad de Alzheimer incipiente

- Deben cumplirse las manifestaciones de I, en un paciente con «deterioro cognitivo ligero».
- Deben estar presentes los elementos de II y III, y
- al menos uno de IVa, IVb, IVc, y
- al menos uno de IVd, IVe, IVf, y
- hallarse ausentes los de V.

Demencia combinada

Demencia.

+ alteraciones clínicas o neuropatológicas características de al menos dos entidades nosológicas que podrían contribuir a la producción del deterioro cognitivo.

Enfermedad de Alzheimer con enfermedad cerebrovascular asociada

- Enfermedad de Alzheimer probable.
 - + evidencia en la neuroimagen de lesiones vasculares cerebrales, o
- Demencia.
 - + criterios neuropatológicos de EA + presencia concomitante de lesiones cerebrales vasculares.

Fuente: Robles A, Del Ser T, Alom J, Peña-Casanova J y Grupo Asesor del Grupo de Neurología de la conducta y Demencias de la Sociedad Española de Neurología. Propuesta de criterios para el diagnóstico clínico del deterioro cognitivo ligero, la demencia y la enfermedad de Alzheimer. Neurología 2002; 17: 17-32.

Anexo 11. Criterios para el diagnóstico clínico de la Demencia con cuerpos de Lewy*

1. Esencial:

- Demencia progresiva.

La alteración de la memoria puede no ser evidente en las fases iniciales.

En general destacan las alteraciones de la atención y de las funciones fronto-sub-corticales y visuospatiales.

2. Dos o tres de los siguientes aspectos sirven para diagnosticar DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY PROBABLE. Un aspecto permite diagnosticar DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY POSIBLE.

- a) Fluctuaciones de las funciones cognitivas, con variaciones notables en el nivel de conciencia y el grado de atención.
- b) Alucinaciones visuales recurrentes, bien estructuradas, que perciben con gran detalle.
- c) Signos motores espontáneos de parkinsonismo.

3. Apoyan el diagnóstico:

- a) Caídas repetidas.
- b) Síncopes.
- c) Pérdida de conciencia transitoria.
- d) Hipersensibilidad a los neurolépticos.
- e) Delirios sistematizados.
- f) Alucinaciones no visuales.

4. Hacen menos probable el diagnóstico:

- a) Enfermedad vascular cerebral, evidente a través de signos neurológicos focales o lesiones vasculares en pruebas de neuroimagen cerebral.
- b) Evidencia en la exploración física o en las pruebas complementarias de otra enfermedad neurológica o sistémica que pueda ser causa del cuadro clínico.

* McKeith IG et al, for the Consortium on Dementia with Lewy bodies: Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): Report of the consortium on DLB international workshop. Neurology 1996; 47: 1113-1124.

Anexo 12. Criterios diagnósticos para el diagnóstico de demencia frontotemporal

I. Criterios esenciales

- Inicio insidioso y progresión gradual.
- Trastorno precoz de la conducta social de relación interpersonal.
- Alteración precoz de la autorregulación cuantitativa de la conducta personal.
- Superficialidad e indiferencia emocional precoces.
- Anosognosia precoz.

II. Manifestaciones que apoyan el diagnóstico

- Comienzo antes de los 65 años.
- Antecedente de un trastorno similar en familiar de primer grado.
- Trastorno de conducta:
 - Deterioro en el cuidado y aseo personales.
 - Inflexibilidad y rigidez mental.
 - Distractibilidad e impersistencia.
 - Conducta hiperoral y cambios en la conducta alimentaria.
 - Conducta estereotipada y perseverativa.
 - Conducta de utilización.
- Alteraciones del habla y del lenguaje:
 - Alteraciones en la faceta expresiva: pérdida de espontaneidad y concreción del lenguaje, y habla entrecortada.
 - Lenguaje estereotipado.
 - Ecolalia.
 - Perseveración.
 - Mutismo tardío.
- Signos físicos:
 - Reflejos de desinhibición cortical.
 - Incontinencia urinaria.
 - Parkinsonismo.
 - Presión arterial baja y lábil.
 - Enfermedad de neurona motora.
- Pruebas complementarias:
 - Neuropsicología: alteración intensa de funciones frontales, en ausencia de trastorno notable de la memoria, el lenguaje y la percepción espacial.
 - Electroencefalograma normal, en estadios con demencia evidente.
 - Neuroimagen (estructural o funcional): Anormalidad de predominio frontal y/o temporal anterior.

Anexo 12. Criterios diagnósticos para el diagnóstico de demencia frontotemporal (continuación)

III. Aspectos que excluyen el diagnóstico

- Aspectos clínicos:
 - Inicio brusco, deterioro agudo, deterioro episódico.
 - Traumatismo craneal previo próximo al inicio de la clínica.
 - Trastorno de memoria intenso en fases iniciales de la demencia.
 - Desorientación espacial.
 - Logoclonías y pérdida rápida de la cadena de pensamiento.
 - Mioclonías.
 - Debilidad corticoespinal.
 - Ataxia cerebelosa.
 - Coreoatetosis.
- Pruebas complementarias:
 - Alteración funcional o estructural fundamentalmente postrolándica.
 - Lesiones multifocales en neuroimagen estructural.
 - Indicadores paraclínicos de afectación cerebral secundaria, como por ejemplo procesos infecciosos, inflamatorios o metabólicos.

IV. Datos de exclusión relativa

- Alcoholismo crónico.
- Hipertensión arterial de larga evolución.
- Antecedentes personales de enfermedad vascular, como por ejemplo angor o claudicación intermitente.

Fuente: Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S et al. Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51: 1546-1554.

Anexo 13. Federaciones y Asociaciones autonómicas miembros de la Confederación Española de Familiares de Enfermos de Alzheimer

Federación Andaluza de Alzheimer

Urbanización Villa Maruja, 46. 11.100 - San Fernando (Cádiz)
Tel./Fax: 956 594649. E-mail: alzheimerandalucia@hotmail.com

Federación Aragonesa de Alzheimer

C/ Marqués de Ahumada, 1-3, bajo, local dcha. 50007 - Zaragoza
Tel./Fax: 976 258862. E-mail: afedazaragoza@terra.es

Federación Balear de Alzheimer

Viñaza, 12 C. 07005 - Palma de Mallorca
Tel.: 971 777404 / 971 463545. Fax 971 460276. E-mail: afamca@terra.es

Federación Canaria de Alzheimer

C/ Antonio Manchado Viglietti, n.º 1. 35005 - Las Palmas de Gran Canaria
Tel./Fax 928 23239 / 928 233029. E-mail: presidencia.alzh@telefonica.net

Federación Castilla-León de Alzheimer

Paseo del Parque s/n (edificio CHEF). 24005 - León
Tel.: 987 263868 / 987 260796. Fax 987 263868. E-mail: alzoleon@lacaja.net

Federación Castilla-Mancha de Alzheimer

C/ San José de Calasanz, 8, 1.º izda. 02002 - Albacete
Tel.: 967 500545. Fax 967 500545. E-mail: afaalba@telefonica.net

Federación Catalana de Alzheimer

C/ Fortuny, 23, despacho 9. 43001 - Tarragona
Tel./Fax 977 218544. E-mail: afat@tinet.fut.es

Federación Euskadi de Alzheimer

P.º Mons, 141 - bajo. 20015 - Donostia - San Sebastián
Tel.: 943 297118. Fax: 943 321977. E-mail: alzheimer.gipuz@teletel.es

Federación Extremeña de Alzheimer

Casa de cultura Antonio Rodríguez Moñino. Avda. Cervantes s/n. 10005 - Cáceres
Tel.: 927 223757. Fax 927 216352. E-mail: alzheicc@arrakis.es

Federación Gallega de Alzheimer

C/ Forcarei, mercado Montealto, local 4. 15002 - A Coruña
Tel./Fax 981 205858. E-mail: afacoruna1@teletel.es

Federación de Alzheimer de la Comunidad de Madrid

C/ Fuencarral, 127, 4.º izquierda. 28010 - Madrid
Tel.: 91 5941412. Fax 91 5941424. E-mail: afal@afal.es

.../..

Anexo 13. Federaciones y Asociaciones autonómicas miembros de la Confederación Española de Familiares de Enfermos de Alzheimer (continuación)

Federación Murciana de Alzheimer

Avda. de la Constitución, 10, entresuelo derecha. 30008 - Murcia
Tel./Fax 968 935353. E-mail: fedarm@ono.com

Federación Valenciana de Alzheimer

Mancomunitat de municipis Vall d'Albaida. Avda. San Francesc, 8
46870 - Ontinyent (Valencia)
Tel.: 96 2389086 / 653212860. Fax 96 2388545. E-mail: fvafa@inicia.es

AFA de Asturias

Apartado de correos 245. 33280 - Gijón (Asturias)
Tel.: 98 5399695, 98 5343730, 98 5149592. Fax: 98 5093030, 98 5149592
E-mail: alzheimer@grupobbva.net

AFA de Cantabria

C/ Rosario de Acuña, 7 - bajo. 39008 - Santander
Tel./Fax 942 370808. E-mail: afa-cantabria@teletel.es

AFA de Ceuta

Pasaje Romero, 7, bajo izquierda. 51001 - Ceuta
Tel.: 956 513958. Fax: 956 510306

AFA de La Rioja

San José de Calasanz, 3 - bajo. 26004 - Logroño
Tel.: 941 252143. Fax 941 252145. E-mail: afarioja@teletel.es

AFA de Melilla

Plaza Enrique Nieto, 17, 4.º derecha. 52005 - Melilla
Tel.: 952 686733 / 952 674480. Fax 952 678346. E-mail: afa_melilla@ozu.es

AFA de Navarra

Pintor Maeztu, 2 - bajo. 31008 - Pamplona
Tel.: 948 275252. Fax 948 260304. E-mail: asofan@teletel.es

Los datos correspondientes a las Asociaciones que forman parte de las Federaciones autonómicas pueden encontrarse en www.demenciasen.org/centrofamiliar/asociacionfamiliares.htm

Anexo 14

Documento de consentimiento informado

D., con D.N.I.
n.º , reunido con el Médico responsable de su asistencia,
Dr. especialista en
y colegiado en esta provincia con el n.º , en presencia de los siguientes
testigos:

EXPONE :

Que el proceso que sufre , debe tratarse mediante
diferentes opciones terapéuticas como son

Que en su caso particular se opta por realizar por
las siguientes razones:

Que, si bien se espera que el resultado de la intervención sea un éxito, no está exenta de
riesgos y existe un porcentaje de casos en los que pueden surgir una serie de complica-
ciones o efectos secundarios como son

Que el pronóstico en su caso es

DECLARA :

Haber recibido esta información del Médico responsable de mi asistencia en términos
comprensibles, pudiendo realizar las aclaraciones pertinentes, tras las cuales acepto
someterme a dicha intervención asumiendo los riesgos que ésta conlleva, firmando el
presente documento de consentimiento informado en
a de de

Firma del Paciente,

Firma del Médico,

Firma de Testigos,

Patrocinado por



LA VIDA POR DELANTE



hhc Human Health Care