

4ª MESA REDONDA

## PATOLOGÍA NEURODEGENERATIVA EN RESIDENCIAS

### Demencia con cuerpos de Lewy. Demencia en la enfermedad de parkinson

**I. Casado Naranjo**

*Jefe de la Sección de Neurología. CH. Cáceres.*

#### DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

La demencia con cuerpos de Lewy (DCL), es un tipo de demencia reconocida en las últimas dos décadas, y que tras la enfermedad de Alzheimer (EA) se considera la segunda causa de demencia degenerativa. Los estudios necróticos muestran que entre el 15-25% de los sujetos con demencia cumplen los criterios neuropatológicos de DCL.

A pesar del avance de los procedimientos anatomopatológicos, aún existen problemas en la diferenciación de los síntomas iniciales de la DCL con la EA y la enfermedad de Parkinson EP).

Resultan limitados los cálculos epidemiológicos de esta entidad, en parte por la ausencia de una prueba diagnóstica específica y en parte porque los criterios clínicos aceptados en la actualidad son relativamente recientes. Datos pertenecientes a series españolas indican una incidencia de 26/100.000 (Girona) y una prevalencia del 0,9 % (Leganes) en mayores de 70 años.

#### Anatomía Patológica

##### Nosología

Los límites nosológicos de la DCL son imprecisos. La frecuente coincidencia de cuerpos de Lewy corticales y lesiones degenerativas tipo Alzheimer ha conducido a diversos autores a considerar la DCL como “una variante de la EA con cuerpos de Lewy”. Cada vez más autores distinguen clínica y patológicamente dos tipos de DCL: una forma “pura” con cuerpos de Lewy abundantes, escasa pér-

rida neuronal, corteza cerebral bien preservada, depósitos difusos de la proteína  $\beta$  amiloide y atrofia cerebral leve, que probablemente sea una enfermedad independiente; y una forma “mixta” en la que la presencia de cuerpos de Lewy se asociaría a las marcas neuropatológicas de la EA. La frontera no está clara y estaríamos ante un continuo que se solapa, con las consiguientes limitaciones en cuanto al diagnóstico clínico.

#### Síntomas de la DCL

La DCL predomina en varones, se manifiesta entre los 70-80 años y como ocurre con otras demencias degenerativas, su inicio suele ser subagudo y su curso fluctuante, con peor pronóstico vital que la EA.

Entre sus rasgos clínicos principales destacan:

- ❑ *Deterioro mental progresivo*, con algunos rasgos de carácter frontal como labilidad de la atención, lentitud de pensamiento, defectos ejecutivos y especialmente visuoespaciales y visuoespaciales. Son características las fluctuaciones acusadas del rendimiento cognitivo con variaciones acusadas de la atención y el estado de alerta, de un día para otro, o en el mismo día.
- ❑ *Parkinsonismo* en las etapas iniciales de la demencia, de intensidad variable similar al de la EP aunque se diferencia por ser simétrico desde su inicio, con escaso temblor y mala respuesta al tratamiento con levodopa. De forma arbitraria, los criterios de consenso sugieren que se denomine EP con demencia si ha existido al menos un periodo de un año con síntomas motores aislados.
- ❑ *Síntomas psicóticos* generalmente precoces, tales como alucinaciones visuales estructuradas y vividas, que pueden o no angustiar al paciente y pensamientos paranoides o delirios bien estructurados. Muchos casos pueden mostrar hipersensibilidad a los neurolépticos y presentar cuadros graves de parkinsonismo y confusión tras la administración de estos fármacos. La depresión y los trastornos de conducta también son frecuentes.

En la DCL se encuentran otros signos neurológicos como las caídas ocasionales, el síndrome del trastorno de conducta ligado al sueño REM, defectos olfativos y trastornos vegetativos (hipotensión ortostática, incontinencia urinaria...)

Los rasgos neuropsicológicos principales de la DCL son los defectos atencionales, visuoperceptivos, visuomotores visuoperceptivos, (siendo muy llamativos la dificultad en el dibujo del reloj o de los pentágonos) produciéndose menos defectos de la memoria episódica como ocurre en la EA.

### **Crterios de consenso**

En 1996, el Consorcio para la demencia con cuerpos de Lewy desarrolló unos criterios de consenso para su diagnóstico aconsejando el término genérico DCL. Sus rasgos clínicos principales ya han sido señalados y se sistematizaron en los llamados "criterios diagnósticos de consenso" que son los de uso más recomendable y se están aplicando en los ensayos clínicos en curso.

### *Criterios de demencia con cuerpos de Lewy*

- 1) Deterioro cognitivo progresivo de suficiente intensidad para interferir con la actividad social y laboral, con trastornos de memoria, atención y capacidades visuoespaciales.
- 2) Dos de los siguientes rasgos (DCL probable) o uno (DCL posible)
  - Fluctuaciones con variaciones atención.
  - Alucinaciones visuales recurrentes y detalladas.
  - Parkinsonismo.
- 3) Rasgos que apoyan el diagnóstico:
  - Caídas repetidas.
  - Sincope.
  - Pérdida de conciencia transitoria.
  - Sensibilidad neurolépticos.
  - Ilusiones sistematizadas.
  - Otros tipo de alucinaciones.
- 4) El diagnóstico es menos probable en presencia de:
  - Enfermedad Cerebrovascular manifiesta.
  - Enfermedad cerebral o sistémica que pueda justificar el cuadro clínico.

Estos criterios han sido validados en varias series clínicopatológicas prospectivas y retrospectivas. En términos

generales puede decirse que los criterios clínicos de consenso son capaces de detectar la DCL con alta especificidad (0,83-0,95) pero con baja sensibilidad (0,30-0,80), lo que indica que los criterios son útiles para confirmar el diagnóstico pero tienen sus limitaciones para el cribado de la enfermedad por su alta tasa de falsos negativos (Tabla I).

### **Neuroimagen en la DCL**

El desarrollo de las técnicas de neuroimagen ha proporcionado nuevas herramientas en el diagnóstico de la DCL con particular referencia a la diferenciación de la DCL con la EA.

Si bien las imágenes de rMN estructural convencional no ayudan a la diferenciación, las técnicas funcionales como la Tomografía de emisión de positrones (PET-FDG) o el SPECT pueden mostrar un patrón de hipometabolismo occipital en los pacientes con DCL en comparación con aquellos con EA.

Recientemente se han publicado dos estudios sobre el papel del SPECT con transportadores de la dopamina en el estudio de la vía estriatal de pacientes con DCL y EP para establecer las diferencias de patrones que podrían ser útiles en el diagnóstico diferencial de las dos entidades.

### **Tratamiento farmacológico**

El tratamiento de los pacientes con DCL es complicado debido a la multiplicidad de síntomas, siendo particularmente problemático el tratamiento de los síntomas conductuales. El objetivo del tratamiento ideal, sería utilizar fármacos con actividad potencial para la combinación de síntomas cognitivos, motores y neuroconductuales que presentan estos pacientes y así evitar la polifarmacia.

- Síntomas parkinsonianos: Cerca del 70% de los pacientes con DCL tienen una respuesta inicial transitoria a la administración de levodopa. Esta sustancia es preferible a la administración de agonistas dopaminérgicos ya que estos suelen aumentar el riesgo de alucinaciones.
- Síntomas neuroconductuales. El uso de fármacos antipsicóticos es problemático por la extremada sensibilidad de los pacientes con DCL a los neurolépticos. La respuesta hipersensible características consiste en una sedación inicial seguida de la aparición brusca de rigidez que se acompaña de inestabilidad postural y caídas. Posteriormente acontece un rápido deterioro generalizado con confusión,

**TABLA I. Diagnóstico diferencial de la DCL.**

Demencias	Parkinsonismos	Enf. con delirio	Otras
E. A	E.P	Psiquiátricas	HPN
Vascular	P.S.P	Metabólicas	L.O.Es
Frontotemporal	Atrofia	Inflamatorias	E.C.J
Corticobasal	Multisitémica	Infecciosas	
	E. Huntington	Fármacos	
	Enf Wilson		

*Demencia Cuerpos de Lewy vs Enfermedad de Alzheimer*

	D.C.L		E. Alzheimer	
	Inicio	Evolución	Inicio	Evolución
Demencia	82 (40-100)	100	100	100
Fluctuaciones	58 (8-85)	75 (45-90)	6 (13-31)	12(5-19)
Alucinaciones				
Visuales	33 (11-64)	46 (13-80)	13 (3-19)	20(11-28)
Depresión	29 (7-75)	38 (12-89)	16 (9-38)	16 (12-21)
Parkinsonismo	43 (10-78)	77 (50-100)	12 (5-30)	23 (19-30)
Caídas	28 (10-38)	37 (22-50)	9 (5-14)	18 (11-24)
Sensibilidad Neurolepticos		61 (0-100)		15 (0-29)

	D.C.L (%)	E.P. (%)
Síntomas iniciales		
- Parkinsonismo	24,1	93,9
- Cognitivos/Psiquiátricos	72,4	6,1
- Ambos	3,5	0
Temblor de reposo	55	85
Rigidez	92,3	95,2
Bradicinesia	89,5	95
Mioclonías	18,5	0
Respuesta L-dopa.	70	100

acinesia, rigidez y postura fija en flexión que conlleva una elevada morbimortalidad por las complicaciones asociadas al inmovilismo extremo. Tal respuesta aunque es más frecuente tras la administración de los neurolepticos clásicos, también ocurre con los neurolepticos atípicos que en todo caso deben de administrarse con dosis iniciales muy bajas e incrementos pausados.

- Alteraciones cognitivas. El déficit colinérgico de la DCL es aún más importante que en la EA, por tanto el empleo de fármacos anticolinesterasicos esta justificado desde un punto de vista fisiopatológico, esperándose incluso una

mejor respuesta. Se dispone de evidencia del efecto beneficioso de donepezilo, rivastigmina y galantamina en el tratamiento de los síntomas cognitivos y neuroconductuales de pacientes con DCL.

**DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON**

La enfermedad de Parkinson ha sido considerada tradicionalmente un trastorno del movimiento. Contraria a la concepción inicial de que el deterioro cognitivo no es un síntoma de la enfermedad, se reconoce en la actualidad que los

pacientes con EP pueden tener afectación de ciertas funciones cognitivas y desarrollar una demencia.

Las cifras de incidencia y prevalencia son muy variables según los estudios. La prevalencia media se sitúa en el 30%. Uno de los pocos estudios de cohorte longitudinal que incluyó a 224 pacientes establece una prevalencia a los 8 años del 78 % considerándose factores de riesgo para desarrollar una demencia en la EP: la edad avanzada al inicio de los síntomas motores, complicaciones conductuales precoces al tratamiento con levodopa, presencia de afectación axial o del habla, síntomas motores severos, puntuaciones bajas en los test de fluencia verbal depresión y tabaquismo.

### **Clínica de la demencia en la E. Parkinson**

Teóricamente los pacientes con EP pueden verse afectados con los distintos tipos de demencia que afectan al resto de la población. Sin embargo existe un prototipo de demencia asociada con la EP que presumiblemente esta en relación con las mismas alteraciones fisiopatológicas que causan los síntomas motores. Los signos clínicos de la demencia en la EP son diferentes a los signos de la EA. Las alteraciones cognitivas se centran en las funciones ejecutivas, visuoespaciales con afectación secundaria de la memoria estando el almacenamiento de la información bastante conservado, es decir se encuentra más comprometido el recuerdo libre que las tareas de reconocimiento.

Diversos estudios han descrito el perfil de los deficit cognitivos en la EP con demencia. Un estudio que comparó pacientes con EP con demencia, DCL, EA y PSP con la Dementia Rating Scale (particularmente sensible a la disfunción ejecutiva) estableció distintos patrones cognitivos para estos pacientes. Comparados con los pacientes con EA, los sujetos con EP-demencia o DCL obtenían mejores resultados en los test de memoria. Pero peores puntuaciones en las pruebas de iniciativa y perseveración y en las pruebas constructivas. Comparados con los pacientes con PSP, los pacientes con EP-demencia y DCL tenían puntuaciones más bajas en los test de memoria. No se encontraron diferencias significativas en cuanto al perfil cognitivo de los pacientes con EP-demencia y DCL, salvo mejor rendimiento en los test conceptuales en la EP-demencia comparado con la DCL. El estudio citado resalta las similitudes entre la EP-demencia y la DCL y las diferencias en el perfil cognitivo entre estos dos procesos y la EA; la al-

terción en la codificación es la marca mnésica de la EA mientras la alteración en la recuperación de la información lo sería de la EP-demencia y la DCL. Los autores concluyen que el solapamiento clínico de estos dos procesos debe contemplarse como partes de espectro de la enfermedad con cuerpos de Lewy.

Otros autores han estudiado pacientes con los procesos citados mediante el test del reloj, que proporcionó una limitada capacidad para discriminar entre los tres procesos.

Un estudio reciente que se centra en la evaluación cognitiva de una cohorte incidental de pacientes con EP durante un periodo de dos años, ha demostrado que el 36% de los pacientes tenía afectación cognitiva sobre la base de los resultados del MMSE, lo que constituye una evidencia de la afectación cognitiva precoz en la EP y de que la patología propia de la EDP puede causar afectación cognitiva.

Frecuentemente, los pacientes con una EP presentan un síndrome de trastorno de conducta ligado al sueño REM. En un estudio reciente se ha documentado que la aparición de esta parasomnia se relaciona con una sinucleinopatía y puede preceder la aparición de una demencia o una EP en una media de 10 años.

### **Neuroimagen en la EP-demencia**

La neuroimagen estructural a través de la RMN y las técnicas volumétricas no muestran diferencias significativas en el volumen cerebral total o del núcleo caudado entre los controles, los pacientes con EP o los pacientes con EP-demencia.

La neuroimagen funcional mediante tomografía de emisión de positrones (PET) evidencia una notable pérdida de neuronas colinérgicas: la actividad anticolinesterásica está más disminuida en los sujetos con EP-demencia (20%), comparados con enfermos con EP (13%) o EA (9%).

### **Diagnóstico**

El proceso diagnóstico de los pacientes con una EP en los que se sospecha un deterioro cognitivo implica: 1) diagnosticar la presencia de deterioro cognitivo y 2) establecer su causa. El primer paso no está exento de dificultades ya que ciertas alteraciones cognitivas pueden ser difíciles de distinguir de la disfunción motora y resulta complicado deter-

# Modelo de atención sociosanitaria: reflexiones desde la perspectiva sanitaria

**E. Herrera Molina**

*Director General de Atención Sociosanitaria y Salud.  
Servicio Extremeño de Salud*

## INTRODUCCIÓN, LEY DE COHESIÓN Y CALIDAD DEL SNS

A medida que han ido creciendo la dependencia y las patologías crónicas, la necesidad de desarrollar un sistema de cuidados continuados y de larga duración, ha ido haciéndose cada vez más evidente. El escenario actual de de-

finición legislativa de competencias en el ámbito sociosanitario, y de determinación de modelos que permitan abordar estas necesidades de manera sostenible, resulta una muestra evidente de madurez como sistema sanitario, y una de las grandes conquistas del estado del bienestar.

La Ley 16/ 2003, de 28 de Mayo, de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud, viene a marcar un antes y un después dentro del sistema sanitario, definiendo en su artículo 14, la prestación de atención sociosanitaria, como “el conjunto de cuidados destinados a aquellos enfermos, generalmente crónicos, que por sus especiales características pueden beneficiarse de la actuación simultánea y sinérgica de los servicios sanitarios y sociales para aumentar su autonomía, paliar sus limitaciones o sufrimientos y facilitar su reinserción social”. A su vez especifica, que “*en el ámbito sanitario*, la atención sociosanitaria se llevará a cabo en los niveles de atención que cada comunidad autónoma determine y *en cualquier caso comprenderá*: los