

Demencia

Demencia (del latín de-“alejado” + mens (genitivo mentis)-“mente”) es la pérdida progresiva de las funciones cognitivas, debido a daños o desórdenes cerebrales. Característicamente, esta alteración cognitiva provoca incapacidad para la realización de las actividades de la vida diaria. Los déficits cognitivos pueden afectar a cualquiera de las funciones cerebrales particularmente las áreas de la memoria, el lenguaje (afasia), la atención, las habilidades visuoespaciales, las praxias y las funciones ejecutivas como la resolución de problemas o la inhibición de respuestas. Durante la evolución de la enfermedad se puede observar pérdida de orientación tanto espacio-temporal como de identidad. La demencia puede ser reversible o irreversible según el origen etiológico del desorden¹⁾.

Causas tratables por neurocirugía

Hidrocefalia normotensiva

A diferencia de otros tipos de demencia, la ataxia representa un signo temprano y posiblemente patognomónico.

Diagnóstico

El diagnóstico de las demencias, al menos de las formas más frecuentes, se basa generalmente en sus características clínicas (síndrome clínico y tipo de evolución) y en la confirmación anatomopatológica. Las pruebas de neuroimagen, pese a su brillantez formal, deben considerarse como elementos auxiliares o de apoyo al diagnóstico diferencial de demencia.

Las pruebas de neuroimagen se clasifican habitualmente en neuroimagen estructural y funcional. La neuroimagen estructural comprende las pruebas de tomografía computerizada (TC) o resonancia magnética (RM); estas pruebas son las más disponibles y las que se utilizan habitualmente.

La TC puede considerarse como la prueba de neuroimagen más habitual. En la enfermedad de Alzheimer se aprecia típicamente atrofia del lóbulo temporal, el hipocampo y la amígdala. La RM es más discriminativa respecto a la TC y puede poner de relieve la atrofia cerebral en la enfermedad de Alzheimer y otras demencias degenerativas con un máximo de fiabilidad. El estudio volumétrico del hipocampo es un método sensible para la detección de la EA inicial, pero su especificidad es escasa, ya que se ha encontrado el mismo grado de reducción de volumen en la demencia vascular. La aparición de hiperintensidades en la RM se puede considerar sugestiva de patología vascular, pero no puede considerarse patognómica, puesto que también aparecen en sujetos normales. También apoya el diagnóstico de demencia vascular la presencia de múltiples infartos de vaso grueso en regiones con funciones cognitivas, infarto único estratégico o lagunas múltiples basales o en sustancia blanca.

En general, las pruebas de neuroimagen estructural pueden ser útiles para discriminar formas de demencia distintas a la enfermedad de Alzheimer, como demencias frontales, secundarias a lesiones vasculares extensas, tumores cerebrales u otras lesiones ocupantes de espacio, como abscesos o hematomas, la hidrocefalia y otras formas de demencia potencialmente reversibles.

Indicaciones de la neuroimagen estructural en el diagnóstico de demencia Edad menor de 60 años Declive cognitivo muy rápido (semanas) Historia de hemorragias o uso de anticoagulantes

Traumatismo craneal reciente Historia de tumores, en cualquier localización Historia de incontinencia o de alteraciones de la marcha de forma precoz en la enfermedad Signos de localización neurológica de aparición reciente Síntomas neurológicos mal definidos o no explicados en la exploración Tomado de ¿Alzheimer? 100 Preguntas más frecuentes, 2000, Editores Médicos S.A.

En cuanto a la neuroimagen funcional, la prueba más utilizada es la tomografía de emisión de fotón único (SPECT), ya que la tomografía de emisión de positrones (PET), a pesar de que permite detectar cambios precoces en el funcionamiento cerebral, tiene un uso restringido a la investigación por su elevado coste y escasa disponibilidad. Ambas pruebas proporcionan información útil para realizar el diagnóstico diferencial en individuos sin pruebas evidentes de cambios estructurales en la TC o RM. La SPECT permite detectar en la enfermedad de Alzheimer una hipoperfusión bilateral de los lóbulos temporales posteriores y parietales, asimétricas en estadios precoces, con afectación del lóbulo frontal en fases avanzadas. Esta prueba se muestra particularmente útil en el diagnóstico de demencia del lóbulo frontal, en la que se muestra una hipoperfusión del lóbulo frontal y/o en las regiones temporales anteriores. En la demencia vascular se aprecian déficit parcheados.

El electroencefalograma (EEG) en la evaluación de la demencia no se utiliza en forma rutinaria pero puede ayudar en la identificación de trastornos metabólicos o tóxicos, crisis parciales complejas, crisis epilépticas sin manifestación convulsiva o enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (demencia rápidamente progresiva). Se solicita electroencefalograma o mapa de actividad bioeléctrica cerebral (MAEC) en las situaciones siguientes (Corey-Bloom et al. 1995; Geldmacher et al. 1996):

- Sospecha de encefalitis infecciosa
- Sospecha de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
- Posible encefalopatía metabólica
- Crisis convulsivas
- Sospecha de "status" bioeléctrico no convulsivo

La determinación de MHPG (3-metoxi-4-hidroxifenilglicol) en plasma y la exploración del potencial evocado P300 o del registro electroencefalográfico (EEG) durante el sueño pueden ser útiles para diferenciar entre depresión y demencia. Resulta más difícil diferenciar la depresión asociada a una demencia incipiente de la pseudodemencia depresiva pura. Una tasa plasmática de MHPG superior a 35 ng/ml apoya la presencia de depresión. El trazado EEG en vigilia puede inducir a errores, puesto que en la demencia frontotemporal y en algunas demencias de inicio focal puede permanecer normal o con alteraciones muy ligeras, como en la pseudodemencia. Sin embargo, el EEG del sueño revela en los pacientes con pseudodemencia depresiva una menor latencia, mayor porcentaje y mayor actividad fásica del sueño REM (Reynolds et al. 1988; Buysse et al. 1988); en los pacientes con demencia hay una mayor cantidad de sueño no-REM "indeterminado", indicando la pérdida de husos de sueño y complejos K. Con estas observaciones ha sido posible diferenciar correctamente entre depresión y demencia en un 64-78% de los casos. Si realizamos la observación al segundo día de recuperación tras una privación de sueño, una mayor duración del primer período REM (= 25 minutos) aumenta el poder discriminativo al 88,5% (Buysse et al. 1988). Una mayor latencia del potencial evocado P300 puede ayudar a detectar la presencia de demencia (Goodin et al. 1992; Gottlieb et al. 1991), alcanzando en algunos casos una capacidad discriminativa del 78% frente a la depresión (Gottlieb et al. 1991).

El líquido cefalorraquídeo (LCR) debe analizarse en casos atípicos, demencia en pacientes jóvenes con curso subagudo o con signos de enfermedad sistémica. Existen marcadores biológicos para la enfermedad de Alzheimer que pueden investigarse en el LCR como son la proteína tau y el beta-amiloide aun cuando su valor diagnóstico en la actualidad es incierto y no se recomienda para uso rutinario. Debido a que el estudio del líquido cefalorraquídeo no es necesario de forma rutinaria, puede ser considerado en los siguientes casos (Corey-Bloom et al. 1995; Geldmacher et al. 1996):

- Paciente menor de 55 años
- Demencia de evolución rápida o atípica
- Sospecha de infección del sistema nervioso central
- Inmunodepresión
- Serología de lúes positiva en suero
- Posible vasculitis del sistema nervioso central
- Hidrocefalia
- Neoplasia conocida
- La prueba para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) se sugiere efectuar en pacientes con factores de riesgo conocidos para SIDA, puesto que la demencia se presenta hasta en 20% de estos pacientes.

La biopsia cerebral se puede realizar para hacer un diagnóstico definitivo en pacientes con demencia rápidamente progresiva.

Indicaciones biopsia

La práctica de una biopsia cerebral al enfermo con demencia es excepcional. Únicamente se realiza si tras haber agotado todos los demás procedimientos diagnósticos continuamos sin saber la etiología y consideramos posible que pueda haber subyacente una de las causas de demencia total o parcialmente reversibles. Por ejemplo, si pensamos que se trata de una demencia degenerativa primaria, y el problema radica en que no somos capaces de identificar cuál de ellas exactamente padece el enfermo, no debemos considerar la biopsia cerebral. Hasta hace poco tiempo, ante una sospecha de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, la biopsia era el único medio diagnóstico fiable. Actualmente se determinan en líquido cefalorraquídeo la proteína 14.3.3, que es altamente sensible y específica, y se realiza en sangre periférica el estudio del gen de la proteína priónica. También se pueden determinar la proteína S100 y la enolasa neuronal específica, ambas muy sensibles pero menos específicas (Hulette et al., 1992).

Antes de decidir la realización de biopsia cerebral deben cumplirse ciertas condiciones:

Demencias de evolución atípica, para cuyo diagnóstico etiológico se han agotado todos los demás recursos diagnósticos disponibles.

El estado general del paciente no debe estar tan deteriorado como para que si descubriésemos una causa tratable no haya posibilidades de que recupere una calidad de vida 'aceptable'.

Debe existir consenso entre los facultativos relacionados con el paciente para sentar la indicación de biopsia cerebral.

Un familiar legalmente capacitado para ello debe firmar un consentimiento informado.

Se dispone de los recursos necesarios para realizar un estudio histopatológico, incluido estudio con microscopía electrónica, e inmunohistoquímico completos.

Cuando se decide realizar biopsia cerebral, como no se conoce el diagnóstico etiológico del paciente, deben tomarse siempre las precauciones propias de una biopsia de alto riesgo. Es decir, que se debe tener en cuenta la posibilidad de una enfermedad de Creutzfeldt-Jakob o la presencia del VIH. El material que entre en contacto con tejido del enfermo debería ser desechable, o al menos no ser reutilizado hasta asegurarse de que ha sido sometido a los procedimientos de esterilización que exija lo que se descubra como diagnóstico definitivo. Debemos recordar que la proteína priónica no

desaparece en un autoclave normal, ni con procedimientos físicos o químicos convencionales.

En la bibliografía se observa que a través de biopsia cerebral se descubren a veces causas infrecuentes de demencia, enfermedad de Whipple, CADASIL (arteriopatía cerebral autonómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía); u otras vasculitis del sistema nervioso central, Sneddon, gliomatosis cerebri, linfoma o linfomatosis, esclerosis múltiple, enfermedades de depósito -Niemann Pick, Kufs-. Si se sospechase enfermedad de Whipple el diagnóstico podría confirmarse mediante biopsia de intestino, no por biopsia cerebral. Con respecto a las enfermedades de depósito debemos recordar que a veces se diagnostica una ceroidolipofuscinosis de Kufs a través de biopsia rectal, o un Niemann-Pick tipo C con un estudio en cultivo de fibroblastos. En otras ocasiones la biopsia descubre una enfermedad de Alzheimer subyacente, cuya evolución es atípica. Sería más grave diagnosticar mediante biopsia cerebral una variante habitual de la Demencia frontotemporal o una Demencia con cuerpos de Lewy típica, si se llegó a tomar la decisión quirúrgica por desconocimiento de los criterios de diagnóstico clínico de estas entidades. Finalmente hay que recordar que en más del 25% de los casos la biopsia no ofrecerá el diagnóstico, quizá porque las lesiones se hallan en otra localización. Este rendimiento de la biopsia mejorará cuando ésta pueda ser precedida de pruebas de neuroimagen estructural, resonancia magnética o tomografía computada de alta resolución y funcional, SPECT, PET, resonancia magnética funcional, pero ya sabemos que estos procedimientos no están al alcance de todos los profesionales que abordan el diagnóstico de la demencia (Sociedad Uruguaya de biología y medicina nuclear).

Para evaluar el valor de este procedimiento, se estudiaron 90 biopsias cerebrales

Cincuenta y siete por ciento de todas las biopsias fueron enfermedad de Alzheimer (18%), enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) (12%) y trastornos inflamatorios (9%)

Sin diagnóstico y gliosis no específica fue el diagnóstico más frecuente (37%).

El tratamiento cambió debido a la información obtenida de los hallazgos neuropatológicos en el 11% de los casos.

Entre los diagnósticos, hubo dos casos de vasculitis y dos casos de demencia neurodegenerativa primaria (Schott 2010).

Bibliografía

Schott, Jonathan M, Lilla Reiniger, Maria Thom, Janice L Holton, Joan Grieve, Sebastian Brandner, Jason D Warren, y Tamas Revesz. 2010. Brain biopsy in dementia: clinical indications and diagnostic approach. Acta Neuropathologica (Julio 18). doi:10.1007/s00401-010-0721-y. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20640903>.

1)

Alfonso Paño Lalana (2012). «Demencias». JoF (4): pp. 6-11. ISSN 2254-3651.

From:
<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
<https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=demencia>

Last update: **2025/03/10 15:22**

