



Vol. 15 No. 1

Marzo de 2012

REVISIÓN TEÓRICA SOBRE LAS DEMENCIAS DE TIPO CORTICAL

María Eugenia Domínguez Orozco¹
Universidad de Sevilla, España

RESUMEN

Las demencias de tipo cortical se caracterizan en general por manifestar alteraciones cognitivas como afasia, apraxia y agnosias tempranas, alteraciones precoces del lenguaje, y afectación conductual y de funciones ejecutivas más tardías. Esta revisión teórica aborda las particularidades clínicas de la enfermedad de Alzheimer, la demencia con cuerpos de Lewy y la demencia lobar frontotemporal.

Palabras clave: demencia, enfermedad de Alzheimer, cuerpos de Lewy, degeneración frontotemporal.

THEORETICAL REVIEW ABOUT CORTICAL'S DEMENTIAS

ABSTRACT

Cortical's dementias are characterized; in general, because of they have cognitive disorders like aphasia, apraxia and agnosia, and language abnormalities in early stage of the disease, while behavioral problems and executive dysfunctions appear more lately. This theoretical review covers the clinical picture of Alzheimer's disease, dementia with Lewy's body and front temporal dementia.

Key words: dementia, Alzheimer's disease, Lewy's bodies, frontotemporal degeneration.

¹ Psicogerontóloga. Correo electrónico: medorozco@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La demencia se define como una alteración de múltiples capacidades cognitivas que interfieren en el cuidado personal, en el trabajo o en las relaciones sociales. Este déficit aparece sin que se altere el nivel de conciencia y puede o no ser reversible. Los criterios diagnósticos del DSM-IV-TR para la demencia incluye la siguiente sintomatología: a) deterioro mnésico, y b) uno o más de las siguientes alteraciones cognitivas: afasia, apraxia, agnosia y alteraciones de las funciones ejecutivas (Weiner y Lipton, 2005).

Las demencias se pueden diferenciar como corticales y subcorticales, en función de la asociación de características con la neuropatología. Las demencias corticales se presentan como uno de entre dos síndromes solapados: el frontotemporal o el temporoparietal. Son características de este tipo la enfermedad de Alzheimer, la demencia frontal, la demencia por cuerpos de Lewy, la enfermedad de Pick, la afasia progresiva primaria. A continuación se analizarán más detalladamente alguna de ellas.

Las demencias subcorticales, con patología inicial en el tálamo, ganglios basales, región superior del tronco del encéfalo, y sus proyecciones frontales, se solapan sintomáticamente con las demencias frontales, pero también suelen implicar trastornos motores y del habla. Entre sus síntomas se incluye la lentificación global del movimiento y del procesamiento cognitivo, la pérdida del tacto social y los trastornos del estado de ánimo. Las causas de demencia subcortical incluyen la enfermedad cerebrovascular, la enfermedad de Parkinson, la enfermedad de Huntington, la enfermedad de Wilson y la parálisis supranuclear progresiva (Cummings, 1990; citado en Weiner y Lipton, 2005).

El objetivo de este trabajo es realizar una revisión teórica de las principales enfermedades degenerativas primarias que causan demencia y que corresponden a la clasificación de demencias corticales fundamentalmente. Se explicará las principales características clínicas y diagnóstico diferencial entre los tipos más relevantes, así como la intervención desde la psicogerontología.

LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER.

La enfermedad de Alzheimer (EA) es una entidad clinicopatológica neurodegenerativa caracterizada clínicamente por el deterioro progresivo de múltiples funciones cognitivas y patológicamente por la presencia de ovillos neurofibrilares y placas neuríticas hipocampo-neocorticales. Es una enfermedad multisistémica del sistema nervioso central, siendo la demencia de mayor prevalencia. Se ha establecido una dicotomía en su estudio: 1) de edad precoz (antes de los 65 años), cuyo pronóstico es peor, y 2) de inicio tardío.

Los factores de riesgo incluyen, entre otros, la edad avanzada, la existencia de un familiar de primer grado afecto, antecedentes de síndrome Down, haber padecido un traumatismo craneal grave, herencia del alelo $\epsilon 4$ de la apolipoproteína E (Boada y Tárraga, 2000). Su etiología es desconocida, aunque una de las hipótesis más aceptadas para explicar la fisiopatología de la EA es la cascada amiloide, la cual postula un papel central del péptido $A\beta$ amiloide, ya que al existir desequilibrio entre su producción y su eliminación, su acumulación iniciaría un proceso que finalizaría con la pérdida neuronal.

Neuroanatomía patológica.

A nivel macroscópico en la EA se observa una alteración multisistémica y atrofia global de los hemisferios cerebrales, que afecta tanto a la corteza como a la sustancia blanca y los núcleos subcorticales, respetando el cerebelo y el tronco cerebral. La atrofia afecta preferentemente al hipocampo, la amígdala y la corteza entorrinal.

A nivel microscópico existe una pérdida neuronal en la corteza. Las lesiones fundamentales son: placas seniles difusas (depósitos de β -amiloide sin neuritas ni relevancia funcional), neuríticas (depósitos de β -amiloide asociados a neuritas e inflamación), ovillos neurofibrilares, hilos del neuropilo. Otras lesiones que también se encuentran son: cuerpos de Hirano, degeneración granulovacuolar, angiopatía amiloide, pérdida sináptica, activación de la microglia.

Perfil clínico evolutivo.

La EA se instaura lentamente y su comienzo, impreciso, se confunde con los efectos de la vejez; cuando el paciente acude a consulta lleva meses o años enfermo y resulta difícil precisar el comienzo con exactitud.

Las señales de presentación de la EA son los síntomas neuropsiquiátricos (apatía, ansiedad, depresión), ideas delirantes, alucinaciones, agitación, agresividad o estado confusional agudo (delirium); éstos pueden preceder a los problemas de memoria.

El patrón evolutivo típico comienza con una pérdida de memoria episódica para hechos recientes, la amnesia dificulta aprender y retener lo aprendido, de forma que el paciente pregunta continuamente lo mismo y no recuerda datos recientes fundamentales para su actividad diaria, mientras que el recuerdo de los hechos antiguos está mejor conservado. El segundo síntoma llamativo es la alteración del lenguaje, es decir, la dificultad para encontrar la palabra en el contexto de una afasia anómica fluente (relacionado con la afectación del lóbulo temporal). La sintaxis persiste inmodificada, aunque el lenguaje sea muy pobre. El paciente lee y escribe sin dificultad, aunque no comprenda bien las lecturas algo complejas. El defecto semántico hace no recordar el nombre de objetos de uso común y ese pierde el hilo de la conversación fácilmente. El tercer síntoma es la desorientación, en primer lugar la temporal y más tardía mente aparece la espacial: el paciente se desorienta en lugares conocidos y es incapaz de aprender nuevas rutas, en lo que influye también una afectación visuoespacial relativamente precoz.

Por otra parte, su capacidad ejecutiva y práxica fallan, se altera la capacidad de juicio crítico y pensamiento abstracto, no puede hacer dos cosas al mismo tiempo, tiene cambios en su estado de ánimo y comportamiento, pierde iniciativa. Puede existir anosognosia del déficit.

La correlación entre grado de afectación cognitiva y funcional no es estricta, normalmente se altera primero la capacidad para desarrollar las actividades complejas, a continuación las actividades instrumentales y más tardíamente, se afectan las actividades básicas de la vida diaria.

Las alteraciones conductuales son más frecuentes cuando avanza la enfermedad. Los síntomas distímicos son precoces y frecuentes. Los cambios de la personalidad consisten en aumento de la rigidez, pérdida de la iniciativa y apatía creciente, que llevan al abandono de los hobbies. Los síntomas psicóticos suelen presentarse cuando la demencia es moderada. Las ideas delirantes, por lo general mal sistematizadas, son más precoces y las alucinaciones visuales o auditivas y falsas identificaciones y percepciones son posteriores.

Los signos neurológicos suelen aparecer cuando la demencia es de moderada a grave: signos extrapiramidales, especialmente parkinsonismo, alteraciones de la marcha, discinesias.

Se ha dispuesto al final del artículo un anexo donde se muestra el perfil evolutivo correspondiente a la escala de progresión de Bouchard y Rossor (1999) que subdivide la evolución de la EA en 5 estadios. Además del expuesto, existe otra gradación de la EA correspondiente a la escala de deterioro global de Reisberg y cols. (1982), que categoriza la evolución de la enfermedad en 7 estadios, desde la normalidad hasta la fase final (Tárraga y Boada, 2000).

LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Neary y cols. (1990) denominaron demencia de tipo frontal a una entidad cuya característica clínica esencial era el trastorno progresivo del lenguaje y la degeneración corticobasal. Se conoce también como degeneración lobar frontotemporal o complejo Pick (citado en Alberca y López-Pousa, 2002). El síndrome clínico se caracteriza, en general, por disfunción ejecutiva y apatía y/o desinhibición.

En el estudio longitudinal sobre memoria y envejecimiento realizado por Liscic, Storandt, Cairns y Morris (2007) tenían como objetivo identificar los indicadores clínicos y psicométricos que distinguen la enfermedad de Alzheimer (EA) y la demencia lobar frontotemporal (DLFT) en sus inicios. Estudiaron la comparación entre 48 casos con DLFT (27 con resultados psicométricos probados) con 27 casos de EA (todos con diagnósticos post-mortem) en el centro de investigación de Alzheimer de la Washington University School of Medicine.

Como hallazgos se obtuvo que las anomalías conductuales, particularmente impulsividad, desinhibición, aislamiento social y afasia progresiva no fluente, distinguió a los pacientes con DLFT de aquellos con EA, considerando, por tanto, que entre las características más relevantes en la diferenciación entre ambas entidades se encuentran las alteraciones conductuales y las dificultades del lenguaje en DLF.

Las características diferenciales más importantes halladas por Harciarek y Jodzio (2005) entre la demencia frontotemporal y la EA podemos verlas en la tabla 1, delimitadas en función de los distintos tipos de funciones cognitivas y sintomatología conductual.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial entre Demencia frontotemporal y Alzheimer*.

Funciones/ Demencia	Demencia Frontotemporal	Demencia tipo Alzheimer
<i>Memoria</i>	Inicialmente relativamente preservada	Deteriorado la codificación y el almacenamiento de información nueva.
<i>Lenguaje</i>		
<i>Fluencia verbal</i>	Muy pobre. Mejor para categorías que letras	Pobre. Mejor para las letras que para las categorías.
<i>Habla</i>	Disminución de la conversación espontánea. Habla estereotipada con tramos de frases acortadas y problemas de articulación.	Trastorno moderado del discurso con problemas para encontrar palabras.
<i>Comprensión</i>	Relativamente preservada. Comprensión nombres > comprensión verbal.	Pobre. Comprensión de nombres < comprensión verbal.
<i>Repetición</i>	Preservado	Preservado
<i>Denominación</i>	Pobre	Pobre
<i>Atención/Función ejecutiva</i>	Severamente deteriorado. Pérdida de la planificación.	Moderadamente deteriorado. Déficit de atención dividida.
<i>Habilidades visoespaciales</i>	Preservadas.	Severamente deteriorado
<i>Comportamiento</i>	Cambios tempranos de personalidad. Mayores trastornos conductuales que rasgos psicóticos. Frecuente compulsividad como comportamiento	Cambios de personalidad más tarde. Más rasgos psicóticos que conductuales. Susplicacia y paranoia.

* Traducción realizada a partir de Harciarek y Jodzio (2005)

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO Y CLÍNICO

El criterio diagnóstico clínico actual reconoce tres formas de demencia lobar frontotemporal (DLFT), cada una asociada con diferentes áreas de neurodegeneración primaria: 1) demencia frontotemporal, caracterizada por una marcada distorsión de la conducta social y la personalidad, asociado con daño en el lóbulo frontal bilateral o unilateral; 2) afasia progresiva, un trastorno de lenguaje expresivo que últimamente resulta en una producción del discurso/estilo no fluente que está relacionado con el daño en el lado izquierdo a lo largo del córtex perisilviano; 3) demencia semántica, la cual envuelve pérdidas del significado semántico evidenciado por problemas multimodales en denominación y comprensión asociado a daño temporal lateral (Levy y Gordon, 2007). Todas se caracterizan por un inicio insidioso y una progresión gradual de la enfermedad.

El perfil clínico de la DLFT es un síndrome caracterizado por disfunción ejecutiva, problemas de conducta social e interpersonal y apatía y/o desinhibición. Puede manifestar ecopraxias, perseveraciones e impersistencia motora. En la tabla 2 encontramos un resumen de los criterios diagnósticos de la variante frontal de la DLFT. La sintomatología neuropsicológica del paciente dependerá del grado y localización de la atrofia sobre áreas específicas del lóbulo frontal (Gómez, Corrales y Ortiz, 2007). En concreto, si la atrofia está localizada en la parte dorsolateral, el principal síntoma será la disfunción cognitiva, sin embargo, si la lesión es mayor en la región orbital y temporal anterior, manifestarán mayor inhibición conductual.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de degeneración lobar frontotemporal (Variante frontal)*.

-
1. Criterios esenciales.
 - A. Inicio insidioso y progresión gradual.
 - B. Trastorno precoz de la conducta social de relación interpersonal.
 - C. Alteración precoz de la capacidad de autorregulación cuantitativa de la conducta personal.
 - D. Superficialidad e indiferencia emocional precoces.
 - E. Anosognosia precoz
 2. Manifestaciones que apoyan el diagnóstico
 - A. Comienzo antes de los 65 años.
 - B. Agrupación familiar de demencia o antecedente de un trastorno similar en un familiar de primer grado.
 - C. Trastorno de conducta: deterioro en el cuidado y en el aseo personales, inflexibilidad y rigidez mental, distractibilidad e impersistencia, conducta hiperoral y cambios en la conducta alimentaria, conducta estereotipada y perseverativa, conducta de utilización.
 - D. Alteraciones del habla y del lenguaje: alteraciones en la faceta expresiva (pérdida de espontaneidad y concreción del lenguaje, habla entrecortada), lenguaje estereotipado, ecolalia, perseveración, mutismo tardío.
 - E. Signos físicos: reflejos de desinhibición cortical, incontinencia urinaria, acinesia, rigidez, temblor, presión arterial baja y lábil, parálisis bulbar, debilidad y atrofia muscular, fasciculaciones (enfermedad de la neurona motora).
 3. Aspectos que excluyen el diagnóstico

Aspectos clínicos: inicio brusco, episodios intercurrentes de deterioro agudo, traumatismo craneal previo próximo al inicio de las manifestaciones, trastorno de memoria intenso en fases iniciales de la demencia, desorientación espacial, logoclonías, pérdida rápida de la cadena de pensamiento, mioclonías, debilidad de tipo corticospinal, ataxia cerebelosa, coreoatetosis.
-

* Resumen a partir traducción de criterios de Grupo Demencias de Sociedad Española de Neurología (en Molinuevo, Rami y Llado, 2007).

La demencia semántica es una disfasia fluente con alteración de la memoria verbal semántica (dificultad grave en la denominación y en la comprensión del significado de las palabras) y una agnosia asociativa (por ej., dificultad para exponer o demostrar la función de un objeto como un utensilio o una herramienta). Los criterios básicos para un diagnóstico efectivo se delimitan en la tabla 3.

Los casos de afasia anómica comparten inicialmente características comunes al deterioro del lenguaje en la EA y únicamente, la pérdida multimodal de conocimiento semántico puede ayudar a clasificar a estos pacientes independientemente (Harciares y Jodzio, 2005). En palabras de Molinuevo, Rami y Lladó (2007) "el síntoma cognitivo central es la alteración de la memoria semántica", reflejándose en pruebas de denominación por confrontación visual, manifestándose además en pérdida de conceptos. En etapas más tardías aparece dislexia y disgrafía, así como alteración de la memoria episódica verbal.

Tabla 3. Criterios para el diagnóstico clínico de la demencia semántica (Afasia semántica con agnosia asociativa)*.

El trastorno semántico (dificultad para comprender el significado de palabras y/o la identidad de objetos) es la alteración más destacada al comienzo y durante toda la enfermedad. Otras funciones cognitivas, incluida la memoria autobiográfica, permanecen indemnes o relativamente preservados.

1. Criterios esenciales.

- A. Inicio insidioso y progresión gradual.
- B. Trastorno del lenguaje caracterizado por
 - a) Habla espontánea fluente pero progresivamente empobrecida de contenido
 - b) Pérdida del significado de las palabras, evidenciada por una alteración en la capacidad de denominar y de comprender.
 - c) Parafasias semánticas
- C. Trastorno de la percepción caracterizado por
 - a) Prosopagnosia: alteración del reconocimiento de la identidad de rostros conocidos y/o
 - b) Agnosia asociativa: alteración del reconocimiento de la identidad de objetos.
- D. La copia de un dibujo y las pruebas de asociación de elementos basadas en datos de percepción permanecen normales
- E. Repetición normal de palabras aisladas
- F. Lectura y escritura al dictado normales (de las palabras que se leen y escriben según las normas estándar del idioma)

2. Manifestaciones que apoyan el diagnóstico

- A. Aspectos que apoyan el diagnóstico de una degeneración frontotemporal: inicio antes de los 65 años, antecedente de trastorno similar en familiar de primer grado y enfermedad de neurona motora (en una minoría de pacientes), con parálisis bulbar, debilidad, adelgazamiento muscular, y fasciculaciones.
- B. Habla y lenguaje: logorrea, uso idiosincrático de las palabras, ausencia de parafasias fonémicas, dislexia y disgrafía superficial (en palabras irregulares de idioma no español cuya pronunciación no se corresponde con la de sus sílabas)
- C. Conducta: pérdida de interés y de empatía (sintonía afectiva) con las demás personas, disminución del interés por el entorno, tacañería o avaricia.
- D. Signos físicos: ausencia/aparición tardía de reflejos de desinhibición cortical, acinesia, hipertonia, temblor
- E. Pruebas complementarias
 - Neuropsicología:
 - a) Deterioro semántico intenso, evidenciado por deficiencias en la comprensión de palabras y en la denominación y/o en el reconocimiento de objetos y rostros.
 - b) Fonología y sintaxis, procesamiento perceptivo elemental, habilidades espaciales y memoria episódica conservados.

* Resumen a partir traducción de criterios de Grupo Demencias de Sociedad Española de Neurología (en Molinuevo, Rami y Llado, 2007).

La afasia progresiva no fluente comprende afasia expresiva con dificultad para encontrar las palabras, agramatismo y parafasis fonémicas. Para el diagnóstico clínico ilustramos en la tabla 4 un resumen de los criterios a partir de la elaboración realizada por Molinuevo, Rami y Lladó (2007) como se indica en la parte inferior de la misma. Es característica además la alteración de repetición de palabras complejas, y conforme avanza el deterioro aparece agrafía y alexia.

Tabla 4. Criterios para el diagnóstico clínico de la Afasia no fluente progresiva*.

Inicialmente y a lo largo de la evolución destaca una alteración del lenguaje expresivo, manteniéndose normales o relativamente preservadas las demás funciones cognitivas.

1. Criterios esenciales.

- A. Inicio insidioso y progresión gradual.
- B. Habla espontánea no fluente y al menos una de las siguientes alteraciones: agramatismo, parafasias fonémicas, anomia.

2. Manifestaciones que apoyan el diagnóstico

- A. Aspectos que apoyan el diagnóstico de una degeneración frontotemporal: inicio antes de los 65 años, antecedente de trastorno similar en familiar de primer grado, enfermedad de neurona motora (en una minoría de pacientes), con parálisis bulbar, debilidad, adelgazamiento muscular y fasciculaciones.
- B. Habla y lenguaje: tartamudez o apraxia oral, alteración en la capacidad para repetir, alexia, agrafia, comprensión de palabras normal en estadios iniciales, mutismo en fase avanzada.
- C. Conducta: conducta social apropiada en fases iniciales, alteraciones conductuales similares a las observadas en la demencia frontotemporal, en fases avanzadas.
- D. Signos físicos: aparición tardía de reflejos de desinhibición cortical contralaterales, acinesia, rigidez y temblor.
- E. Pruebas complementarias:
 - Neuropsicología: afasia no fluente, en ausencia de amnesia intensa y de trastorno de la percepción espacial.

3. Aspectos que excluyen el diagnóstico

Aspectos clínicos: inicio brusco, episodios intercurrentes de deterioro agudo, traumatismo craneal previo próximo al inicio de las manifestaciones, trastorno de memoria intenso en fases iniciales de la demencia, desorientación espacial, logoclonías y pérdida rápida de la cadena de pensamiento, mioclonías, debilidad de tipo corticospinal, ataxia cerebelosa, coreoatetosis.

* Resumen a partir traducción de criterios de Grupo Demencias de Sociedad Española de Neurología (en Molinuevo, Rami y Llado, 2007).

LA DEMENCIA POR CUERPOS DE LEWY

La demencia con cuerpos de Lewy (DCL) es una enfermedad degenerativa cerebral que se caracteriza clínicamente por un deterioro cognitivo fluctuante, especialmente acusado en la atención y las funciones ejecutivas, el parkinsonismo y los rasgos psicóticos. El hallazgo principal es la presencia de cuerpos de Lewy (CL) en las neuronas del córtex cerebral y de otros núcleos subcorticales o del tronco.

Neuroanatomía patológica.

Los cuerpos de Lewy (CL) son inclusiones intracitoplasmáticas intraneurales, eosinófilas, esféricas, constituidas por neurofilamentos de 5 a 25 μ de diámetro. El componente es la α -sinucleína, proteína que parece estar implicada en la plasticidad neuronal y sináptica (Peña y Robles, 2002).

En cuanto a la neuroquímica, manifiesta una gran difusión colinérgica, una disminución de la actividad colinacetyltransferasa en el neocórtex, núcleo estriado e hipocampo y su defecto colinérgico correlaciona con la pérdida neuronal en el

núcleo de Meynert. Existen tres tipos básicos con DCL: 1) demencia asociada a la enfermedad de Parkinson (EP), con CL en las neuronas del neocórtex y en la sustancia negra; 2) demencia asociada con CL neocorticales sin el desarrollo de una EP completa; 3) EA acompañada de CL neocorticales.

Perfil clínico evolutivo.

El inicio suele ser con frecuencia agudo y tiene una evolución fluctuante, suele tener peor pronóstico vital que en la EA. El diagnóstico clínico de DCL se basa en fluctuaciones acusadas de las funciones cognitivas, alucinaciones persistentes y parkinsonismo leve.

El deterioro cognitivo es progresivo, con algunos rasgos corticales (defectos de memoria, desorientación, apraxia, agnosia, acalculalia, etc.). Sobresalen la atención lábil, la lentitud del pensamiento, los defectos ejecutivos, y especialmente, los defectos visoespaciales y visoconstructivos. Un rasgo muy característico son las fluctuaciones acusadas del rendimiento cognitivo, de un día para otro o incluso, en el mismo día, y los cuadros confusionales de origen desconocido, no atribuibles a factores externos ni médicos definidos. Así pues, aunque el deterioro atencional es un signo cardinal de DCL, su medida posee cambios, de tal forma que es de gran interés, que la variabilidad en el tiempo de reacción atencional, está significativamente correlacionado en cuestionarios de fluctuaciones cognitivas e incluso con medidas de electroencefalografía, sugiriendo que la variabilidad atencional es una medida útil de las fluctuaciones cognitivas en la DCL (Levy y Shelune, 2007).

Respecto a la disfunción ejecutiva en DCL es difícil de obtener en pruebas neuropsicológicas estandarizadas dependientes de las habilidades grafomotoras y del procesamiento visual, tal es el caso del Trail making test, donde los pacientes con DCL tienen peor rendimiento que los de EA (en ambas partes, A y B) donde tienen que sostener una respuesta sobre base motora en el trazo de las líneas.

Otro síntoma característico es el parkinsonismo, que puede preceder a la demencia. Predomina la rigidez, también se observa bradicinesia, amimia, trastornos de la postura, marcha y reflejos posturales, hipotonía y temblor. Respecto a los trastornos de conducta, predominan los rasgos psicóticos con

alucinaciones visuales, estructuradas y muy intensas, y raras veces auditivas u olfativas. Pueden manifestar depresión, agitación, agresividad y trastorno conducta social, e incluso trastornos del sueño. En el Tabla 5 encontramos los criterios diagnósticos para este tipo de demencia.

Tabla 5. Criterios diagnósticos Demencia con Cuerpos de Lewy. McKeith y col. (1996)*.

-
1. El rasgo central es el deterioro cognitivo progresivo de suficiente magnitud como para interferir con la función social o laboral normal. En las fases iniciales puede no haber un trastorno de memoria notable y persistente, pero generalmente es evidente al progresar. Pueden ser especialmente acusados los defectos atencionales, fronto-subcorticales y visuoespaciales.
 2. Dos de los siguientes rasgos primarios son necesarios para el diagnóstico de probable DCL y uno para el de posible DCL:
 - a) Fluctuaciones cognitivas con variaciones notables en atención y alerta.
 - b) Alucinaciones visuales recurrentes, típicamente bien estructuradas y detalladas.
 - c) Rasgos motores espontáneos de parkinsonismo.
 3. Rasgos que apoyan el diagnóstico:
 - a) Caídas repetidas.
 - b) Síncope.
 - c) Pérdida de conciencia transitoria.
 - d) Sensibilidad a los neurolépticos.
 - e) Delirios sistematizados.
 - f) Alucinaciones en otras modalidades.
 4. El diagnóstico de DCL es menos probable en presencia de:
 - a) Enfermedad cerebrovascular manifiesta como signos neurológicos focales o hallazgos de neuroimagen.
 - b) Evidencia en el examen físico o complementario de otra enfermedad general o cerebral capaz de explicar el cuadro clínico.
-

* Tomado de Alberca y López-Pousa (2002).

CONCLUSIONES

La mayor dificultad existente en la evaluación de las demencias estriba en el diagnóstico diferencial entre las mismas, pues la sintomatología de las diferentes entidades pueden solaparse entre ellas, por ello, la creación de baterías de exploración neuropsicológica específicas se hace una labor necesaria, incluso algoritmos diagnósticos que posibiliten la diferenciación de síntomas. En este artículo sólo se ha pretendido realizar una abordaje un poco más específico para que pueda servir como referente teórico a los profesionales de la psicogerontología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alberca, R. y López-Pousa, S. (2002). **Enfermedad de Alzheimer y otras demencias**. Madrid: Médica Panamericana.
- Boada, M. y Tárraga, L. (2000). La enfermedad de Alzheimer y otras demencias y su tratamiento integral. En Fernández-Ballesteros, R. (Dir.) **Gerontología Social**. Madrid: Pirámide.
- Harciarek, M. y Jodzio, K. (2005). Neuropsychological differences between frontotemporal dementia and Alzheimer's Disease: A review. **Neuropsychology Review**, **15** (3), 131-145.
- Levy, J. A. y Chelune, G. J. (2007). Cognitive-Behavioral profiles of Neurodegenerative Dementias: Beyond Alzheimer's disease. **Journal Geriatric Psychiatry Neurologic**, **20**, 227-238
- Liscic, R., Storandt, M., Cairns, N. y Morris, J. (2007). Clinical and Psychometric distinction of Frontotemporal and Alzheimer Dementias. **Archives of Neurology**, **64**, 535-540
- Molinuevo, J.L., Rami, L., y Lladó, A. (2007). Demencias: entidades nosológicas y sintomatología neuropsiológica. En Peñacasanova, J. (Coord.). **Neurología de la conducta y neuropsicología**. Madrid: Médica Panamericana.
- Peña Casanova, J., y Robles Bayón, A. (coords.) (2002). **Guías en Demencias: Conceptos, criterios y recomendaciones para el estudio del paciente con demencia**. Sociedad Española de neurología. Barcelona: Masson.
- Sevilla, C., Corrales, M.J. Y Ortiz, A. (2007). Demencias: concepto y diagnóstico diferencial. En Peñacasanova, J. (Coord.). **Neurología de la conducta y neuropsicología**. Madrid: Médica Panamericana.
- Tárraga, L. y Boada, M. (2000). **Volver a empezar. Ejercicios prácticos de estimulación cognitiva para enfermos de Alzheimer**. Barcelona: Editorial Glosa.
- Weiner, M. F. y Lipton, A. M. (2005). **Demencias: Investigación, diagnóstico y tratamiento**. Barcelona: Masson.

ANEXO: Perfil clínico evolutivo de la enfermedad de Alzheimer.

Ambito/ Síntomas	Estadio I (Leve)	Estadio II Intermedio (moderado)
<i>Conducta general Función ejecutiva</i>	Niega la enfermedad. Minimiza o racionaliza el problema Baja su rendimiento laboral Conducta social más o menos adecuada Autónomo en su funcionamiento aunque requiere cierta vigilancia Precoz signo del giro suplicante de la cabeza	Signo de giro suplicante de la cabeza Se retira de las situaciones en que no se desenvuelve bien. Causa baja laboral Necesita ayuda para viajar y para el transporte público Reconoce a sus familiares Duda para vestirse las prendas Sigue negando su enfermedad
<i>Memoria /Orientación</i>	Desorientado en el espacio en lugares que no le son familiares Necesita anotar los encargos de la compra Le cuesta recordar hechos y datos recientes Recuerda mejor el pasado Olvida lo que acaba de leer	Se desorienta ya en lugares familiares (tiendas, supermercados, cafeterías) Le cuesta encontrar dónde ha aparcado su coche Olvida cosas de las actividades de la vida diaria, instrumentales (teléfono) o no instrumentales Tiene problemas de conducir automóviles
<i>Función motora</i>	No tiene déficit Tono normal Puede mostrarse algo lento de movimientos	Bradicinesia leve Algunas veces presenta discreta rigidez Ayuda al médico en su reconocimiento clínico Reflejo nasopalpebral poco agotable
<i>Estado de ánimo Conducta Pensamiento Abstracto</i>	Ansioso Conserva relativamente su introspección Puede estar deprimido Se aprecian discretos cambios de personalidad	Se acentúan los cambios de personalidad Tiene dificultades con los pensamientos abstractos (p. ej., no refranes)
<i>Lenguaje</i>	Le cuesta encontrar las palabras en la conversación espontánea Quizá tiene dificultad para seguir la conversación de los demás	Realiza perífrasis, hace circunloquios, dice algunas parafasias Su ideación está disminuida Tiene dificultades para el cálculo aritmético Disminuye su comprensión del lenguaje verbal
<i>Praxias</i>	Las habilidades visuoespaciales y la praxis constructiva son normales o están discretamente deterioradas (dibujo de un reloj, copia de figuras geométricas)	Claras apraxia constructiva y apraxia de imitación Inicio posible de apraxia ideomotora e ideatoria
<i>Gnosias</i>	Quizá reconoce con dificultad formas visuales complejas y tiene disminuida la sensibilidad para el contraste	Inicio de autotopagnosia. Test de caramano discretamente anormal Leve agnosia espacial e inicio de simultagnosia Tiempo alargado en la exploración de la estereognosia

Escala de Progresión de Bouchard y Rossor, 1999; I (Tomado de Peña Casanova y col. 2002).

ANEXO: Perfil clínico evolutivo de la enfermedad de Alzheimer.

Ámbito /Síntomas	Estadio III intermedio (moderado)	Estadio IV tardío (grave)	Estadio V tardío (grave)
Conducta General Función ejecutiva	Descuida su aseo e higiene personales Puede necesitar ayuda para el afeitado, maquillaje o baño Está apático y egocéntrico No puede estar solo Necesita supervisión	Negligencia social Incontinencia esfinteriana Conducta frontal Manerismo Dependencia total. Precisa cuidado para todo Posible ingreso en una residencia	Pérdida de la mayoría de funciones Habitualmente confinado en cama
Memoria Orientación	Desorientado en el tiempo y en el espacio Recuerda con dificultad los nombres de sus familiares (hijos), cosas, direcciones y números de teléfono	Pérdida de la mayoría de memoria Puede recordar o reconocer vagamente la voz de algún familiar. Incluso algún rostro, pero esto es difícil de probar	Sin memoria alguna que por otra parte es indemostrable
Función Motora	Tiene más síntomas parkinsonianos (no temblor) Camina lento Rigidez clara Tiene perseveraciones gestuales Mioclonías (manos) Aparecen los reflejos primitivos	Mayor lentificación, más síntomas parkinsonianos Mayor hipomimia facial Mayor rigidez Crisis convulsivas tonicoclónicas y mioclonías Trastorno importante de la marcha	Hipertonía en flexión Marcha imposible
Estado de ánimo Conducta Pensamiento abstracto	Inicio de ideas delirantes y alucinaciones Ideación paranoica. Gran suspicacia. Celotipia Agresividad Vagabundeo Pobre introspección Habla sobre su vida pasada Conducta sexual anómala	Conducta acusatoria Agresividad Más ideas delirantes y más alucinaciones Pérdida de introspección Agitación Vagabundeo	Está más o menos tranquilo Puede chillar o gruñir
Lenguaje	Parafasias verbales semánticas Ecolalia Estereotipia verbal Mala lectura Pobre cálculo	Jerga semántica que va hacia un lenguaje muy empobrecido Hipofonía Palilalia A veces mutismo	Mutismo o lenguaje incomprensible
Praxias	Apraxia del vestido Al explorarle, el enfermo no sabe qué hacer con sus manos	Apraxia para desvestirse Mayores apraxias difíciles de probar por falta de comprensión	Demasiado alteradas para ser verificadas
Gnosias	Estereognosia bilateral Desorientación derecha izquierda Agnosia digital Test de cara-mano muy alterado Errores de identificación (en la televisión, ante el espejo)	Autotopagnosia para todo el cuerpo difícil de probar por falta de comprensión	Demasiado alteradas para ser verificadas

Escala de Progresión de Bouchard y Rossor, 1999; II (Tomado de Peña Casanova y col. 2002).