Anexo 2. Información para pacientes

¿Qué es la demencia?

La Organización Mundial de la Salud define la demencia como un "síndrome debido a una enfermedad del cerebro, generalmente de naturaleza crónica o progresiva, en la que hay déficits de múltiples funciones corticales superiores, entre ellas la memoria, el pensamiento, la orientación, la comprensión, el cálculo, la capacidad de aprendizaje, el lenguaje y el juicio. La conciencia permanece clara. El déficit cognoscitivo se acompaña de deterioro del control emocional, del comportamiento o de la motivación".

Estas pérdidas son mayores que en el envejecimiento normal y de entidad suficiente como para afectar a las actividades cotidianas que la persona realizaba previamente.

Si los problemas cognitivos se inician a partir de los 65 años se considera que la demencia es de inicio tardío o senil. Si se inicia por debajo de los 65 años se considera que la demencia es de inicio precoz o presenil.

¿Es frecuente la demencia?

Afecta al 5% de los mayores de 65 años y aumenta con la edad, hasta afectar al 20% de los mayores de 80 años. La demencia más frecuente es la enfermedad de Alzheimer, que representa el 70% del total de demencias. Otras demencias, que se presentan con una frecuencia menor, son: la vascular, la demencia con cuerpos de Lewy, la degeneración frontotemporal y las demencias secundarias.

¿Cuáles son los síntomas de la demencia?

Los síntomas son principalmente cognitivos (memoria, lenguaje, habilidades para el cálculo y toma de decisiones, etc.), pero también pueden aparecer trastornos de conducta (indiferencia, depresión, irritabilidad, agresividad, comportamiento inapropiado, delirios, alucinaciones), alteración funcional (repercusión en el trabajo, en la vida social y familiar, pérdida de autonomía para la higiene y el vestido), trastornos del sueño, del apetito o incontinencia urinaria.

¿Cuál es la evolución natural de la demencia?

Excepto en las demencias debidas a una causa que se puede tratar, como es el caso de las demencias secundarias, el curso de la enfermedad es inevitablemente progresivo. Con el tiempo se pierde la independencia, los pacientes son incapaces de su autocuidado, de vestirse, asearse, comer o ir al lavabo y también pueden aparecer alteraciones de la conducta. La enfermedad evoluciona de forma que puede haber períodos de estabilidad y períodos de deterioro rápido.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia ha sido revisada.

¿Cuáles son los factores de riesgo de las demencias?

Algunos factores aumentan ligeramente el riesgo de sufrir demencia, entre éstos destaca la edad, la depresión, el tabaquismo, la exposición a pesticidas o un nivel de escolarización bajo. Para los casos hereditarios se considera un riesgo el tener familiares de primer grado afectados.

Por otro lado, el ejercicio físico, la actividad intelectual y el consumo moderado de alcohol podrían actuar como factores beneficiosos.

¿Cómo se diagnostica la demencia?

El diagnóstico lo ha de realizar un médico basándose en los síntomas que presenta el paciente y los que relata el informador. Es preciso contar con un informador fiable ya que, por la naturaleza de la enfermedad, el paciente no podrá informar bien y no será consciente de todos sus síntomas.

Algunas pruebas ayudan a descartar otras enfermedades que pueden simular una demencia o a distinguir entre diferentes tipos de demencia.

¿Cuáles son las pruebas que deben realizarse para diagnosticar una demencia?

Las pruebas que deben realizarse de forma sistemática para diagnosticar una demencia son:

- Análisis de sangre.
- Pruebas cognitivas: permiten establecer el grado de deterioro que presenta el paciente, distinguir entre demencias, deterioro cognitivo ligero, depresión y normalidad.
- Pruebas radiológicas (escáner o resonancia magnética craneales).

En casos complejos o de diagnóstico incierto puede ser que se precisen otras pruebas más complejas, que se realizan habitualmente en centros especializados.

¿Se hereda la demencia?

La mayor parte de los casos de demencia no son hereditarios, si bien el hecho de tener antecedentes en la familia puede aumentar ligeramente el riesgo de padecerla en un futuro. Sólo un muy pequeño porcentaje de los casos de demencia (uno o dos casos de cada mil) está causado por alteraciones en los genes. Esos casos sí son hereditarios y se transmiten de padres a hijos con un 50% de probabilidad de que cada hijo la padezca.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.

¿Cuándo se han de realizar estudios genéticos en un paciente con demencia?

Sólo se han de realizar estudios genéticos en casos de Alzheimer de inicio precoz (< 65 años) con familiares de primer grado también afectos; en casos de degeneración lobular frontotemporal con familiares de primer grado afectos o en casos de enfermedades priónicas, siempre que el afecto o sus familiares así lo deseen. En esos casos se recomienda que el paciente y su familia sean derivados a centros especializados en consejo genético.

¿Qué tratamientos existen para las demencias?

Algunas demencias secundarias tienen tratamiento específico según sea su causa (cirugía para hidrocefalia o tumores, corrección de alteraciones endocrinas y metabólicas, etc.).

Pero la gran mayoría de demencias son degenerativas y actualmente no hay ningún tratamiento que pueda frenar su progresión natural; no obstante, se dispone de algunos fármacos que han demostrado ser eficaces en la enfermedad de Alzheimer (donepezilo, galantamina, rivastigmina, memantina) y, algunos de ellos también en otras enfermedades degenerativas.

En ocasiones pueden ser necesarios otros tratamientos farmacológicos para tratar trastornos de conducta (insomnio, delirios, alucinaciones, agresividad, etc.).

Los tratamientos no farmacológicos, especialmente los programas de intervención cognitiva, también pueden proporcionar beneficio en algunos aspectos, si bien la magnitud de dicho efecto es moderada.

Otros tratamientos como tratamientos hormonales, antiinflamatorios, piracetam, propentofilina, nimodipina, selegilina, hidergina, idebenona, citicolina, ginkgo biloba, vitaminas E o B, suplementos de cobre, ginseng, lecitina, ácidos grasos omega-3, yok o el uso de medicinas tradicionales o hierbas medicinales, vitaminas, acupuntura, yokukansan no han demostrado un efecto beneficioso en los estudios disponibles.

¿Qué papel ocupa el cuidador en la atención a las personas con demencia?

La demencia es una enfermedad que tiene un gran impacto en el entorno próximo del paciente, por lo que la figura del cuidador tiene una extraordinaria importancia.

El cuidado de un paciente con demencia requiere una gran dedicación, y en ocasiones puede implicar tener que dejar el trabajo, disponer de menor libertad personal, necesidad de recursos económicos, etc. para aquel que realiza este trabajo. Todos estos aspectos pueden producir ansiedad, depresión, estrés y alteraciones de salud del cuidador y deben ser considerados por el equipo sanitario.

En la actualidad existen recursos sociales que se gestionan a través de los profesionales de trabajo social, o bien recursos comunitarios, principalmente asociaciones de familiares, que pueden facilitar ayudas para la asistencia al paciente en el domicilio o para planificar y valorar el uso de servicios externos (cuidador externo, centro de día, residencia, ley de dependencia, etc.).

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de práctica clínica y su vigencia no ha sido revisada.

La atención a las personas con demencia ¿puede tener implicaciones éticas y/o legales para su familia o cuidador?

Ante un caso de demencia en la familia es necesario plantearse algunos aspectos éticos y legales. La redacción de las voluntades anticipadas o testamento vital, cuando la persona todavía conserva sus capacidades, deben ser cuestiones para tener en cuenta. También aspectos como la valoración de la capacidad para conducir vehículos o tener armas necesitan de un replanteamiento. En otras ocasiones es necesario iniciar un proceso legal de incapacitación, o bien tomar decisiones financieras, etc., para lo que es conveniente recibir asesoramiento jurídico.

¿Cómo podemos contribuir a la investigación en la demencia?

Dado que no se conocen las causas de la mayor parte de los distintos tipos de demencia, la investigación es imprescindible para avanzar en la comprensión de estas enfermedades y en el desarrollo de futuros tratamientos. Para poder llevarla a cabo es necesaria la colaboración del mayor número de pacientes posible, que pueden contribuir de múltiples formas. Entre ellas:

- Participando en los estudios de nuevos fármacos (ensayos clínicos).
- Participando en estudios de investigación no farmacológicos. Por ejemplo, a través de una simple extracción de sangre es posible obtener una muestra de ADN que puede servir para numerosos estudios.
- Donando el cerebro: permite que, en caso de fallecimiento, se confirme el diagnóstico y se disponga de una muestra biológica de gran valor para la investigación.

¿Qué es la enfermedad de Alzheimer?

Es una enfermedad neurodegenerativa y el tipo de demencia más frecuente, especialmente, aunque no exclusivamente, en población anciana. El proceso suele empezar con pérdida de memoria e incapacidad para retener información nueva. El paciente repite las mismas cosas y no reconoce sus fallos. Después se afectan otras facultades (lenguaje, razonamiento, orientación, etc.). De forma paralela, el enfermo va perdiendo autonomía; así, en una primera etapa, la persona necesita supervisión para actividades complejas. Con la progresión de la enfermedad, precisará ayuda directa para las actividades más básicas de la vida diaria.

Además, la mayoría de los enfermos puede presentar síntomas neuropsiquiátricos, como indiferencia, pérdida del control de las emociones, depresión o cambios en el apetito. Al progresar la enfermedad pueden aparecer alucinaciones, ideas delirantes, agitación y movimientos sin objetivo, como la deambulación errática.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.

¿Cuál es la causa de la enfermedad de Alzheimer?

La causa de la enfermedad de Alzheimer no es conocida en la actualidad, no obstante, se sabe que en el cerebro de los pacientes con Alzheimer se observan depósitos anormales de proteínas (beta-amiloide y tau hiperfosforilada) que alteran el funcionamiento neuronal, lo que conduce a la muerte de las neuronas afectadas. Las lesiones se concentran inicialmente en regiones cerebrales esenciales para la memoria y se van extendiendo de forma progresiva por la corteza cerebral afectando a áreas que controlan otras funciones.

Existen casos, poco frecuentes, en los que la enfermedad es hereditaria y puede afectar a pacientes menores de 60 años, en los que se han encontrado mutaciones genéticas que causan la enfermedad.

¿Qué es la demencia vascular?

Es un tipo de demencia producida por falta de riego sanguíneo en zonas importantes para el funcionamiento cognitivo normal. La demencia vascular es la segunda demencia más frecuente después de la enfermedad de Alzheimer y representa el 12% de las demencias. Es habitual que coexistan ambos tipos de demencia, que interaccionen entre ellas y con frecuencia no se puede distinguir en qué grado contribuye cada una a la clínica del paciente.

¿Hay diferentes tipos de demencia vascular?

La demencia vascular puede ser de varios tipos, entre los que se encuentran:

- Demencia multiinfarto: debida a infartos repetidos de las arterias grandes de la zona de la corteza cerebral. Es una demencia de inicio brusco y de progresión escalonada.
- Demencia por infarto único estratégico, es decir, que produce una lesión única pero en una zona del cerebro importante en la cognición.
- Demencia vascular subcortical o de pequeños vasos: acumulación de infartos o lesiones vasculares de la sustancia blanca profunda del cerebro por enfermedad de los vasos pequeños. Habitualmente su causa es la arterioesclerosis. La demencia que se produce en este caso es progresiva y suele haber lentitud, alteración de la marcha e incontinencia.
- Demencia mixta: es la combinación de varios tipos de demencia. La más habitual es la combinación de enfermedad de Alzheimer y enfermedad vascular.
- Demencia por lesiones hemorrágicas.

¿Cuál es la evolución natural de la demencia vascular?

En general, bien sea de forma escalonada o continua, la evolución es parecida al resto de demencias, es decir, una tendencia al deterioro progresivo.

No obstante, debido a su variabilidad, la evolución de la demencia vascular es poco previsible. Con frecuencia se observa cierta estabilidad durante períodos más o menos largos, aunque un nuevo evento vascular puede provocar un descenso repentino de la función cognitiva.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.

¿Cómo se diagnostica la demencia vascular?

Los criterios diagnósticos se basan en la presencia de demencia, de antecedentes de ictus, de signos neurológicos focales y de lesiones vasculares en la neuroimagen. Asimismo, debe existir una correlación entre el grado de afectación vascular y los datos clínicos y neuropsicológicos.

¿Qué tratamiento existe para la demencia vascular?

Aunque los infartos no son reversibles, hay que tratar los factores de riesgo vascular (diabetes, hipertensión, colesterol alto, etc.) para reducir el riesgo de nuevas lesiones. Pueden usarse algunos fármacos utilizados en el tratamiento de la enfermedad de Alzheimer, aunque el beneficio clínico sea pequeño.

¿Qué es la degeneración lobular frontotemporal o demencia frontotemporal?

La degeneración lobular frontotemporal es una enfermedad neurodegenerativa rara, pero en pacientes de menos de 65 años es la segunda causa de demencia degenerativa. En el cerebro se observa atrofia de los lóbulos frontales y/o temporales y de estructuras subcorticales, con depósitos de proteínas anormales.

Existen diversas variantes clínicas y neuropatológicas, pero la variante frontal es la más frecuente y constituye más de la mitad de los casos. En los casos de variante frontal o demencia frontotemporal inicialmente predominan los cambios conductuales. En otros casos, denominados demencia semántica y afasia progresiva no fluente, inicialmente predominan los trastornos en la capacidad de expresarse y/o de comprender. Las alteraciones de la memoria, si bien pueden aparecer, no son tan importantes en fases iniciales como en la enfermedad de Alzheimer.

¿Cuáles son los síntomas de la degeneración lobular frontotemporal?

Las manifestaciones precoces son alteraciones del comportamiento (desinhibición, vulneración de normas sociales, abandono de cuidado personal, falta de empatía, etc.) y/o del lenguaje (pérdida del significado de las palabras o dificultades para expresarse y/o articular palabras) y menor afectación de la memoria. En fases avanzadas se afectan todas las funciones cognitivas y en algunos pacientes aparecen complicaciones motoras, bien con síntomas parecidos a la enfermedad de Parkinson (parkinsonismo) o con síntomas parecidos a la esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de motoneurona asociada). Los síntomas que presenta el paciente y las pruebas complementarias diferencian la degeneración lobular frontotemporal de la enfermedad de Alzheimer en la mayor parte de los casos, aunque en otros la evolución clínica de ambas puede ser muy similar y hay casos en los que sólo en el estudio post mórtem puede establecerse un diagnóstico de seguridad.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.

¿Cuál es la evolución natural de la degeneración lobular frontotemporal?

Como el resto de enfermedades neurodegenerativas, la evolución de esta demencia tiene carácter progresivo, de forma similar a la enfermedad de Alzheimer y el deterioro cognitivo empeora para acabar siendo global. No obstante, se debe señalar que la enfermedad es muy heterogénea y su curso clínico es muy variable en los distintos pacientes.

¿Cómo se diagnostica la demencia frontotemporal?

El diagnóstico se realiza con base en los criterios clínicos, por la presencia de determinados síntomas, con el apoyo de las pruebas radiológicas y descartando otros procesos. Si existen antecedentes familiares de la misma enfermedad, puede tratarse de un caso genético. En esos casos es posible realizar un estudio genético si el paciente y/o la familia están interesados.

¿Qué tratamiento existe para la degeneración lobular frontotemporal?

Como en el resto de las enfermedades neurodegenerativas no existen tratamientos curativos. Los fármacos usados en el tratamiento de la enfermedad de Alzheimer no ofrecen beneficios en la degeneración lobular frontotemporal y en ocasiones producen efectos secundarios.

¿Qué es la demencia con cuerpos de Lewy?

Es una enfermedad neurodegenerativa que produce unas lesiones típicas (cuerpos y neuritas de Lewy) en diferentes regiones del sistema nervioso.

¿Cuáles son los síntomas de la demencia con cuerpos de Lewy?

Además de la demencia, se producen otros síntomas característicos:

- Síntomas motores similares a los de la enfermedad de Parkinson: temblor, rigidez, lentitud, cara inexpresiva, marcha a pequeños pasos con bloqueos, aceleraciones y postura encorvada o desequilibrio.
- Fluctuaciones del nivel de conciencia, en los que el paciente está más somnoliento o poco reactivo, durante horas o días, o bien está atento y con la mente más clara.
- Alucinaciones visuales, con visión de personas o animales, que aparecen de forma espontánea y no sólo a consecuencia de la medicación.
- Otros síntomas: funcionamiento anormal del sistema nervioso autónomo, lo que puede producir hipotensión al levantarse, incontinencia urinaria o disfunción eréctil, sueños agitados o intolerancia a los fármacos usados para tratar la agitación, la agresividad y las alucinaciones e ideas delirantes.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.

¿Es frecuente la demencia con cuerpos de Lewy?

La demencia con cuerpos de Lewy es menos frecuente que la enfermedad de Alzheimer, pero es la tercera más frecuente después de ésta y de la demencia vascular. Representa aproximadamente el 8% del total de las demencias.

¿Qué es la demencia asociada a la enfermedad de Parkinson?

Es la demencia que aparece en pacientes que ya tenían previamente una enfermedad de Parkinson. En las personas afectadas por la enfermedad es habitual encontrar pequeños déficits cognitivos, principalmente lentitud mental, problemas de memoria y falta de atención, pero algunos pacientes acaban desarrollando un deterioro cognitivo importante, llegando a desarrollar una demencia.

Las lesiones cerebrales que se producen son parecidas a las de la demencia con cuerpos de Lewy.

¿Es frecuente la enfermedad de Parkinson con demencia?

La demencia asociada a la enfermedad de Parkinson es muy frecuente en los pacientes afectos de esta enfermedad y llega a afectar hasta al 80% de ellos al cabo de 8 años de enfermedad.

¿Cuál es su evolución natural?

Como todas las enfermedades neurodegenerativas, la evolución es progresiva. Los síntomas motores y cognitivos empeoran con el paso del tiempo, así como el grado de dependencia del paciente. Además, la necesidad de aumento del número de fármacos y su dosis suele ocasionar más efectos secundarios.

¿Cuál es la causa de la demencia con cuerpos de Lewy y la demencia asociada a la enfermedad de Parkinson?

Como en la mayoría de enfermedades degenerativas, no se conoce la causa. Una minoría de los casos de enfermedad de Parkinson se han asociado a mutaciones genéticas y se han hallado familias en que algunos miembros tienen enfermedad de Parkinson y otros presentan demencia con cuerpos de Lewy, por lo que la genética podría tener un papel importante, si bien en la mayoría de los casos no presentan antecedentes en la familia ni alteraciones genéticas.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.

¿Cómo se diagnostica la demencia con cuerpos de Lewy?

El diagnóstico es clínico, y se basa en la presencia de demencia, alucinaciones y parkinsonismo (lentitud de movimientos, rigidez muscular, inestabilidad, etc.), descartando otras enfermedades que puedan justificar los síntomas. Como en toda demencia, las pruebas habituales son un análisis de sangre y una prueba de neuroimagen (escáner o resonancia) para descartar otras enfermedades. En caso de duda entre enfermedad de Alzheimer o demencia con cuerpos de Lewy, sobre todo cuando no hay un claro parkinsonismo, es necesario realizar pruebas de neuroimagen más complejas.

¿Cómo se diagnostica la enfermedad de Parkinson con demencia?

La enfermedad de Parkinson con demencia se diagnostica cuando un paciente tiene ya una enfermedad de Parkinson diagnosticada mediante los criterios apropiados y presenta un deterioro cognitivo de suficiente magnitud para ser considerado demencia. Hay que descartar que este deterioro no sea debido a otras enfermedades. El deterioro cognitivo puede ser difícil de valorar cuando el paciente está muy afectado por los síntomas parkinsonianos.

¿Qué tratamiento existe para la demencia con cuerpos de Lewy y la enfermedad de Parkinson con demencia?

Al igual que en la enfermedad de Alzheimer, se trata de demencias degenerativas y actualmente no hay ningún tratamiento que pueda frenar su progresión natural. Algunos de los fármacos usados en la enfermedad de Alzheimer, también pueden mejorar ligeramente los síntomas cognitivos, psiquiátricos (como las alucinaciones) y funcionales en algunos pacientes.

El tratamiento de los síntomas parkinsonianos presenta una limitación importante en el uso de los fármacos, ya que los antiparkinsonianos pueden producir o empeorar los síntomas psicóticos como delirios y alucinaciones, mientras que los otros medicamentos usados para tratar estos síntomas pueden empeorar los síntomas parkinsonianos.

Han transcurrido más de 5 años desde la publicación de esta Guía de Práctica Clínica y su vigencia no ha sido revisada.