

## **DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER**

**Autor: Álvarez Fernández B**

**Publicado en Tratado de Neupsicogeriatría**

### **EPIDEMIOLOGÍA**

La epidemiología de las demencias plantea serias dificultades a la hora de su análisis, de ahí, la disparidad en los datos de los distintos estudios que pueden oscilar desde un 5 a un 17% en la prevalencia de demencias en mayores de 65 años. En primer lugar, la demencia plantea una cierta dificultad diagnóstica, se utilicen los criterios que se utilicen, tanto en la dimensión clínica como en la dimensión temporal. Es difícil decir a partir de que momento alguien sufre una demencia, por otro lado, dentro de los criterios diagnósticos de demencia aparecen criterios relacionados con la actividad laboral y social del individuo con lo que las diferencias existentes en este terreno son tan amplias como se pueda imaginar (Loney 1998). Atendiendo a la repercusión en las actividades sociales y laborales podemos encontrarnos a un ejecutivo de alto nivel al que se le detecta déficit en estos campos antes que a un trabajador no cualificado. Por otro lado, la demencia es un concepto que incluye a una variada gama de síndromes neuropsicológicos, consideración que, junto a los distintos criterios diagnósticos y metodología empleada, influyen en que existan diferentes resultados en los estudios. La prevalencia de una enfermedad hace referencia al número de casos en una población y en un momento determinado. Se expresa normalmente en tanto por ciento. Este concepto requiere que una población pueda ser dividida en afectados y no afectados con precisión, hecho que como hemos visto en el caso de las demencias es muy difícil.

Otros factores más técnicos también influyen en la aparición de distintos resultados. El tamaño muestral y su composición, los grupos etarios, la proporción de individuos muy ancianos que incluya la muestra, los test de identificación de casos, el uso o no de información de terceros, y las pruebas complementarias realizadas son varios de ellos (Arizaga 1998).

El estudio Zaragoza (Lobo 1995) presenta una prevalencia de demencia del 5,5%; una década después, se repite el estudio Zaragoza ahora llamado

ZARADEMP-I (Lobo 2007); y si bien la prevalencia ajustada global no ha variado de forma significativa, si lo ha hecho la prevalencia en los hombres, sobre todo en la franja entre 70-84 años que es significativamente más baja que en la década anterior, siendo difícil precisar a qué se debe esta disminución. En el estudio Toledo (García 2001) la prevalencia de demencias en mayores de 65 años fue de 7,6%, mientras que en el de Pi et al (Pi 1996), realizado en La Selva del Camp, la prevalencia resultó del 14'9%. En el estudio Girona (Vilalta-Franch 2000) la prevalencia es de 16,3%, aunque en pacientes mayores de 70 años. A nivel europeo el estudio EURODEM presenta una prevalencia del 9'3%(Hofman 1991), parecida a la prevalencia encontrada en el Prat de Llobregat en el estudio PRATICON (Gascón-Bayarri 2007). En este reciente estudio se hace un análisis de la prevalencia por etiologías en esta zona de Cataluña resultando que la etiología más frecuente de demencia es la EA que aparece en el 69'1% de las demencias, la DV el 12%, la Demencia Cuerpos de Lewy (CLD) en el 9'1% y la DFT 0'3%. Tal vez, la frecuencia de aparición de la DV y de la CLD esté por debajo de otros estudios.

En lo que si parecen estar de acuerdo todos los estudios nacionales e internacionales es el ascenso que sufre la prevalencia conforme avanzamos en la edad, duplicándose la prevalencia cada 5-10 años.

EDAD	EURODEM	E.ZARAGOZA	E.PAMPLONA	E.GIRONA	E.TOLEDO	E.PRATICON
65-69	1'4	0'7	-	-	1	-
70-74	4'1	3	6'3	8'3	2'9	2'8
75-79	5'7	4'7	11'8	13'3	9'1	5'7
80-84	13	11'5	17'3	25	16'8	13'9
85-89	21'6	14'6	25'6	32'6	23'4	25'8
>89	31'8	30	34'7	54'3		46'3

**Tabla 1:** Prevalencia de demencias por grupos de edad en los diferentes estudios españoles y europeos.

El E.Girona se realizó en población de 70 años o más, al igual que en E.Pamplona (Manubens 1995); en el E. Toledo el grupo de más edad fue de mayores de 85 años.

## CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de demencia sigue siendo un diagnóstico eminentemente clínico (Waldemar 2000). Para ello, son de gran utilidad los criterios

diagnósticos sistematizados y más extendidos en la comunidad científica: DSM-IV (APA 1993), ICD-10 (WHO 1992), y los criterios NINCDS-ADRDA (McKhann 1984) . (ver tabla 2).

A pesar de que existe un amplio consenso en recomendar realizar el diagnóstico atendiendo a alguno de los criterios estandarizados, lo cierto es que el hecho de que existan distintos criterios diagnósticos para la misma patología, dificulta en muchas ocasiones, tanto las consideraciones generales como particulares de la misma (epidemiología, incapacidad, etc.). Erkinjuntti et al (Erkinjuntti 1997) ponen de manifiesto las importantes diferencias en la prevalencia de la demencia dependiendo qué criterios diagnósticos son aplicados.

Al margen de discordancias, todos los criterios parecen coincidir en algunos extremos sobre los que deben anclarse el diagnóstico de demencia: 1) afectación de la memoria y otras esferas cognitivas en otro tiempo no afectadas, 2) la repercusión en el ámbito laboral y/o social y 3) que el cuadro no se produzca sólo en estados de alteración de conciencia.

Debemos tener presente que el criterio de un inicio insidioso, si bien puede dar soporte al diagnóstico de EA no es un criterio absoluto; como demuestra el hecho de aparición de demencia que se ha iniciado con un cuadro de delirium (Marín 2008). Este tema ya fue objeto de debate en el último consenso canadiense que recomienda no excluir la EA por no presentar el cuadro un inicio insidioso, bien es verdad que la recomendación fue aprobada sin un consenso excesivamente amplio (Rockwood 2007). De la misma forma, ni la edad ni la existencia de síntomas depresivos o una depresión establecida, excluye el diagnóstico de demencia tipo Alzheimer.

La demencia puede ser razonablemente diagnosticada a través de la evaluación clínica, una evaluación cognitiva, pruebas de laboratorio básicas y prueba de neuroimagen (TAC o RNM) (ver tabla 3). Para casos de mayor dificultad diagnóstica dispondremos de valoración neuropsicológica compleja, pruebas de neuroimagen funcional (SPECT, PET, RNM funcional) y otras pruebas auxiliares (electroencefalograma, punción lumbar...)

## **Aproximación diagnóstica**

Conceptualmente, el diagnóstico de una demencia tiene tres componentes mayores: primero, el diagnóstico clínico; en segundo lugar, el diagnóstico etiológico; y por último, la identificación de comorbilidades y otros factores que pueden incidir en el deterioro cognitivo. (Feldman 2008). Todo ello debemos llevarlo a cabo a través de la Historia clínica, interrogando al paciente y al cuidador; la exploración física, la realización de un breve test cognitivo y la realización de analítica y neuroimagen.

### *Historia clínica*

Se debe analizar la forma de presentación, los dominios afectados, el modelo de progresión de la enfermedad y el impacto en las actividades sociales, laborales, instrumentales y básicas de la vida diaria. El inicio insidioso con una evolución progresiva, en principio, es más sugestivo de la EA.

La presencia de factores de riesgo vascular: HTA, diabetes, dislipemia, tabaquismo. La presencia de factores protectores de demencia como el nivel educativo alto. Antecedentes familiares de patología vascular y de demencia también deben ser analizados.

Debemos descartar la existencia de enfermedades o circunstancias clínicas que pueden ser causa de deterioro cognitivo, quizás las más frecuentes en el paciente anciano son la depresión, el delirium y el consumo de fármacos.

La valoración funcional es obligada, ya que nos permitirá determinar cuáles son las ayudas y los dispositivos asistenciales más adecuados. Para ello, evaluaremos la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria tanto básicas (índice de Katz) como instrumentales (escala de Lawton y Brody) (Waldemar 2000). La escala Functional Assessment Questionnaire (FAQ) es la recomendada por la Agency for Health Care Policy and Research (AHCPR) y por el Canadian Consensus Conference on Dementia. La evaluación conductual puede ser de ayuda, ya que puede contribuir al diagnóstico diferencial. En la EA predominan los síntomas cognitivo, mientras la aparición precoz de falta de atención y desinhibición son más características de la demencia frontotemporal (DFT); y las alucinaciones y los delirios son síntomas precoces de la demencia de cuerpos difusos de Lewy. La escala NPI,

BEHAVEAD son algunas de las que nos pueden ayudar a evaluar dichos síntomas. (Waldemar 2000).

### *Entrevista con la familia*

A veces, la entrevista con la familia sin la presencia del paciente puede ser útil, ya que salen a la luz, con más facilidad, comportamientos o déficit cognitivos que pueden resultar embarazosos exponerlos delante del propio paciente (Feldman 2008). Aunque esta afirmación la realiza el III consenso canadiense, creemos que esta situación debe darse en situaciones puntuales, no sólo porque prescindir del paciente en la entrevista a la familia siempre puede darnos la sensación de estar escatimando el derecho de información y confidencialidad que en principio tiene todo paciente, sino porque además creemos que es bueno que en el proceso diagnóstico se inicie un afrontamiento de lo que está ocurriendo, y para ello, nos parece que es adecuado que en la entrevista surjan con sinceridad, las situaciones y problemas que han generado la consulta, si no, es difícil de entender por parte del paciente el motivo de la misma. Este proceso de afrontamiento, nos servirá más tarde para que la familia y el paciente aborden con menos dificultades el largo proceso de enfermedad. Aun así, podemos reconocer que hay casos, pacientes con demencia frontal con ausencia absoluta de conciencia de enfermedad y/o alteraciones del comportamiento por ejemplo, en que puede ser necesario entrevistarnos con la familia en ausencia del paciente.

Debemos evaluar si, en efecto, los déficit cognitivos afectan a las actividades sociales y personales del paciente; así como el soporte familiar y social del mismo, lo que nos será muy útil en el manejo a lo largo de la enfermedad.

En cualquier caso, existe un consenso generalizado en la necesidad de completar la información con la familia. (Waldemar 2007, Feldman 2008)

### *Exploración física*

Deber ser completa con especial detenimiento en la exploración neurológica y cardiovascular. Ambas exploraciones, con excepción del deterioro cognitivo, pueden ser anodinas en la EA, pero nos va ayudar a detectar patologías que pueden estar agravando el cuadro e incluso ayudarnos al diagnóstico diferencial.

### *Test cognitivo breve*

Debemos tener presente que la evaluación cognitiva es un acto central en el diagnóstico de demencia y debe ser realizado en todos los pacientes (Nivel A en consenso europeo), aunque del mismo modo debemos constatar que una puntuación determinada en un test neuropsicológico no hace un diagnóstico de demencia.

El MMES es el test breve más ampliamente utilizado, aunque en esto el tercer consenso canadiense ha introducido unas nuevas recomendaciones proponiendo el Montreal Cognitive Assessment (MoCA) y el DemTect para el diagnóstico del deterioro cognitivo ligero (DCL) ya que los considera más útiles para detectar este cuadro. El test de los 7 minutos lo considera de utilidad para diferenciar entre demencia y estado normal. (grado de recomendación B, nivel de evidencia 2). Para hacer diagnóstico diferencial entre DCL y demencia, talvez, sea más adecuado el empleo del DemTect que tiene puntos de corte para ambos cuadros. El The Modified Mini-Mental State Examination (3MS) (Teng 1987) que tiene un suelo y techo más amplios, ya que la puntuación se eleva de 30 a 100, ha sido comparado con el MMSE, detectándose más o menos la misma sensibilidad, pero la exactitud diagnóstica tiende a mejorar un 5% en sujetos con bajo nivel educativo (de 0 a 8 años ) (Tombaugh 1996 ).

De cualquier forma, lo que proponen los consensos es que el profesional se familiarice con uno, y ser éste el que use en primera instancia. También aporta una novedad en las recomendaciones y es que ningún test cognitivo breve ha demostrado ser superior a otro para el diagnóstico diferencial entre distintos tipos de demencia y ninguno debe ser recomendado para este propósito. Nosotros realizamos habitualmente en la consulta dos test breves: MMES y el test del reloj. El uso de varios test cognitivos breves ya ha sido analizado en algún estudio y parece que puede ofrecer ventajas a la hora del diagnóstico en de demencias en estadios leves (De Lepeleire 2005) (Stähelin 1997).

En los casos de pacientes que presentan un estadio muy moderado de deterioro cognitivo donde pueden existir dudas, tal vez, lo que debe ser recomendado es el realizar evaluaciones cognitivas periódicas e ir analizando los cambios. Otro aspecto a tener en consideración es que en demencia, como en otras circunstancias en medicina, las cosas deben encajar y cuando no es

así debemos profundizar en el estudio del paciente y no conformarnos con los resultados de pruebas objetivables. Decimos que algo no encaja cuando no se correlaciona la puntuación en los test neuropsicológico con la repercusión del deterioro en su vida en general; de tal forma, que si un paciente con 23 puntos en el MMES presenta una incapacidad muy importante en sus actividades diarias debe hacernos sospechar que algo puede estar produciendo ruido en el diagnóstico y probablemente el deterioro cognitivo que presenta no sea secundario a una demencia, o al menos, no sólo a una demencia. De la misma forma que no es lógico que un paciente que puntúa con 13 en el MMES mantenga unas habilidades en su actividad diaria razonablemente buenas.

En cuanto al estudio neuropsicológico amplio el consenso canadiense recomienda su realización en los siguientes casos: 1) distinguir entre funcionamiento cognitivo normal en el anciano, DCL y demencia muy precoz; 2) para determinar el riesgo de progresión a demencia de los casos con DCL y 3) para el diagnóstico diferencial entre demencia y otros síndromes con deterioro cognitivo (Jacova 2007).

### *Análisis de sangre*

Waldemar et al afirman, que las pruebas de laboratorio rara vez identifican la causa de una demencia, pero son útiles en: identificar comorbilidades y/o complicaciones; descubrir potenciales factores de riesgo, y contribuir a determinar o descartar que exista un síndrome confusional agudo.

Existe un amplio consenso en que las pruebas de laboratorio son pruebas obligadas en la evaluación de una demencia, en lo que no coinciden es en los parámetros analíticos que debemos determinar con obligatoriedad y cuáles son opcionales. Con el paso del tiempo se fue restringiendo los parámetros a determinar como obligatorios, así, la AAN en 1994 incluye: hemograma, electrolitos, glucemia y TSH más calcio, función renal, hepática, niveles de vitamina B12, serología de lues y HIV; y en el año 2001 esta misma academia considera como opcionales estos dos últimos parámetros. El consenso canadiense (Patterson 1999) sólo recomienda hemograma, TSH, electrolitos, calcemia y glucemia como parámetros obligados y la Federación Europea de Sociedades de Neurología (Waldemar 2000) cambia la calcemia

por la velocidad de sedimentación globular(VSG). Pero en el último consenso europeo (Wademar 2007) las determinaciones a realizar son: hemograma, VSG, electrolitos, calcemia, glucosa, perfil renal y hepático y TSH. El último consenso canadiense (Feldman 2008) añade los niveles de vit B12. La determinación de VIH y lues se determinarán según el contexto clínico. No se recomienda por parte de este consenso la determinación de homocisteina en suero, ni existen evidencias de que su corrección produzca resultados.

### *Pruebas de imagen*

La realización de pruebas de neuroimagen es controvertida, ya que el porcentaje de las mismas que ayudan a detectar la causa de la demencia es muy bajo (Chui 1997). No obstante, son de gran utilidad para descubrir algunas causas tratables que de otra forma permanecería ocultas: tumores, hematomas subdurales, hidrocefalia, lesiones vasculares. Pero además, actualmente puede ayudar al diagnóstico diferencial y a la toma de decisiones en cuanto al manejo que debemos hacer del paciente (Waldemar 2007) . Por ello, existe un amplio consenso en recomendar su realización en el estudio diagnóstico de un paciente con demencia (Waldemar 2007, Knopman 2001, Patterson 1999; Geldmayer 1996, Corey-Bloom 1995, Geldmacher 1997, Small 1997). En la mayoría de los casos, la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) sin contraste es suficiente, aunque si se sospecha una causa vascular o el perfil clínico es atípico, la Resonancia Nuclear Magnética(RNM) puede ser más útil (Waldemar 2007). El consenso canadiense (Feldman2007) sólo recomienda la realización de una prueba de neuroimagen - TAC sin contraste- en los casos que cumplen al menos un criterios de los que figuran el la tabla 2, y afirma que la RNM no ofrece ventajas sobre el TAC en la mayoría de los casos con demencia. En realidad el consenso canadiense incluye tantos casos en los que debemos realizar prueba de neuroimagen que en la práctica se excluye solamente a los pacientes que lleven más de dos años con deterioro cognitivo y su evolución esté siendo típica a lo largo del tiempo.

Chui et al, realizan un estudio con 119 pacientes que le fueron enviados para estudio de deterioro cognitivo. En el 19% de ellos, tras la realización de



las pruebas de neuroimagen se produjo un cambio en el diagnóstico, y en el 15% determinó un cambio en el manejo de la enfermedad.

Afirmando la necesidad de realizar estas pruebas en los estudios de demencias. (Chui 1997)

### **Otras pruebas diagnósticas auxiliares**

Las pruebas de imagen funcionales cerebrales: tomografía computarizada de emisión de fotón simple(SPECT), tomografía de emisión de positrones(PET), la RNM funcional y RM espectroscópica pueden ser una ayuda en el diagnóstico etiológico de la demencia y complementar la neuroimagen estructural.

En estadios precoces de la EA existe una atrofia de lóbulo temporal medial que puede ser visualizada en la RNM y se correlaciona con la pérdida de función cognitiva (Laakso 1996). La hipoperfusión bilateral en áreas temporales es un signo precoz en la EA. El valor de la SPECT es mayor en casos de positividad en pacientes con demencia ligera en los que el diagnóstico de EA es dudoso, en estos casos la positividad del posttest para EA puede incrementarse en un 30%, mientras un SPECT negativo para EA puede incrementar el post-test negativo para dicha enfermedad en sólo un 10%. Esto nos da idea de que la especificidad de esta prueba para la EA es alta (89% ), mientras la sensibilidad es pobre (40%) (Knopman 2001). En los casos en que el cuadro clínico es típico de EA los criterios clínicos tienen mayor correlación diagnóstica, o al menos parecida, a la del SPECT; por ello no se recomienda de forma rutinaria. Tanto en las pruebas de imagen estructurales como funcionales, a veces, se pueden observar alteraciones vasculares en sustancia blanca y núcleos de la base que pueden influir en la evolución de la EA (Waldemar 2000). La SPECT puede presentar hipoperfusión focal antes de que se pueda observar una clara atrofia en la imagen estructural, cosa que puede ser útil en el diagnóstico de síndromes focales y en la DFT ( Talbot 1998; Neary 1998).

En definitiva, existen evidencias de que PET y SPECT pueden ser de ayuda en los casos en que existan dudas diagnósticas razonables, casos para los que deben ser reservadas (Borrie 2007) y no deben ser usadas como única

prueba de neuroimagen ya que antes debe haber sido analizada las imágenes estructurales. (Waldemar 2007). No existen evidencias sobre la utilidad en el diagnóstico de demencia del empleo de la RNM funcional ni la RN espectroscópica.

Debemos tener presente que en el caso de los pacientes mayores, y muy mayores, las cosas se complican ya que es difícil encontrar neuroimagen con alteraciones puras, EA o DFT... sino que lo que suele ocurrir es que la imagen está contaminada por muchas alteraciones de perfusión de distinto origen y causa lo que dificulta considerablemente el diagnóstico. Estas pruebas tienen una especificidad alta -cuando vemos una imagen típica orienta mucho el diagnóstico-, pero son muy poco sensibles.

El consenso de la FESN (Waldemar 2000) recomienda la realización de electrocardiograma (ECG) en todos los paciente mayores de 50 años, en pacientes con síntomas cardíacos o lesiones cerebrovasculares y para monitorizar posibles efectos secundarios de los fármacos utilizados( inhibidores de la acetilcolinesterasa).

El electroencefalograma no se recomienda de rutina, aunque puede ayudar al diagnóstico en casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) o epilepsia ( Waldemar 2007) . Puede ayudar a distinguir la depresión o el delirio, de la demencia (Corey-Bloom 1995).

La punción lumbar es recomendada en los siguientes casos: sospecha de neoplasia, sospecha de infección en el SNC, serología de lues positiva, hidrocefalia, demencia en personas con edad menor de 55 años, demencia rápidamente progresiva, inmunosupresión, vasculitis.(Corey-Bloom 1995) y demencia de progresión atípica (Waldemar 2007).

La determinación de proteína tau y beta amiloide soluble en LCR, aunque es una prueba que está disponible, su valor diagnóstico no está aún establecido, por tanto, no se recomienda en el diagnóstico de EA(Knopman 2001). Se recomienda la determinación de la 14-3-3 proteína en el líquido LCR

para confirmar o rechazar el diagnóstico de ECJ (Knopman 2001, Waldemar 2007).

#### *Test genéticos:*

-En individuos afectados: actualmente no hay claros beneficios en la determinación del genotipo Apo E.(Feldman 2008)

El estudio genético es recomendable en casos de una clara historia familiar y donde hay una conocida mutación, donde un resultado negativo garantiza un significado clínico, como en la Enfermedad de Huntington .

### **Algunas consideraciones en cuanto al diagnóstico**

Tras analizar los criterios diagnósticos de demencia y cómo debemos realizar el mismo, debemos concluir que muy pocas cosas de las que hemos afirmado están suficientemente claras por más consenso que se haya obtenido en las reuniones de expertos. Pero con todo, debemos esforzarnos por llegar a decisiones clínicas prácticas para nuestros pacientes, pero como dicen Rockwood et al, “sin mostrar una falsa sensación de seguridad”. Estos autores (Rockwood 2007) plantean en la Third Canadian Consensus Conference on the Diagnosis and Treatment of Dementia algunos aspectos que nos parecen relevantes. El estudio neuropatológico cerebral, que hasta ahora se nos mostraba como la prueba gold standar del diagnóstico de demencia, queda relegado a una prueba que sustenta el diagnóstico pero no de forma definitiva, ya que se ha visto que cambios neuropatológicos idénticos pueden producir trastornos cognitivos diferentes o incluso no producir trastorno, sobre todo en pacientes añosos. Los criterios diagnósticos cerrados a un solo tipo de demencia, en muchos casos no son del todo útiles, ya que lo más frecuente, sobre todo en personas mayores, es que coincidan distintas causas de demencia en los pacientes; surgen así las denominadas demencias mixtas que pueden obedecer a dos o más etiologías; para estos tipos de demencia es necesario perfilar adecuados criterios diagnósticos.

### **Información sobre el diagnóstico**

Informar del diagnóstico al paciente y su familia es un reto difícil en la práctica clínica. El principio de autonomía debe ser respetado y el paciente en estadios precoces de demencia debe tener derecho a poder organizar su vida a raíz de un diagnóstico que determina una progresión cierta a la incapacidad mental y física. Pero esto no debe ser fácil cuando en la práctica clínica la información al paciente o brilla por su ausencia o es sustancialmente incompleta en muchos casos.

El dilema ético surge, cuando dos valores positivos se ven amenazados, en este caso un valor positivo es el derecho del paciente a la información y a la planificación de su vida, y otro valor positivo al que en principio parece enfrentarse, es el de no ser dañado en su tratamiento. Principios de autonomía y de no-maleficencia los que resultan enfrentados. Los argumentos que sustentan el principio de autonomía están claros en este caso, surgen más dudas en los que sustentan el de no-maleficencia. Si no informamos el paciente le evitamos el daño de conocer dicho diagnóstico, sobre todo teniendo en cuenta que: 1) la falta de certeza absoluta en el diagnóstico, ya que éste se realiza bajo unos criterios clínicos estandarizados que dejan margen a la posibilidad de errar en el diagnóstico, 2) la ausencia de tratamientos efectivos que detengan el proceso de la enfermedad, 3) La dudosa capacidad del paciente para entender el alcance del diagnóstico y 4) el potencial efecto en la aparición de consecuencias psicológicas negativas como respuesta al diagnóstico. Respecto al primer argumento debemos tomar en consideración que si bien la certeza no es absoluta, el hecho es que la aproximación diagnóstica hoy en día es sustancialmente consistente, así lo demuestran los datos, tal vez, sea en el campo de la etiología donde la incertidumbre puede ser mayor, pero en cualquier caso la información debe ser honesta y veraz. El hecho de que no exista tratamientos curativos no resta posibilidades a una información correcta, con la que pacientes y cuidadores se van a sentir más implicados en el manejo, va a permitir la elaboración de planes de cuidados y la realización de directivas anticipadas que posibilitarán una toma de decisiones más correctas a lo largo del proceso de la enfermedad. En efecto, la posibilidad de que el paciente se encuentre en un estadio de enfermedad que no le permita entender el diagnóstico ni su alcance, o que presente un tipo de demencia en que existe una ausencia absoluta de conciencia de enfermedad

en estadios precoces, puede ser un motivo consistente para renunciar a, en principio, la obligación de información, aunque debemos tener en cuenta que cada vez el diagnóstico se hace de forma más precoz y que sólo el hecho de informar del diagnóstico con el paciente y al paciente apuntala algo más la dignidad del mismo, obviamente siempre que sea posible (Fisk 2007). La posibilidad de consecuencias psicológicas negativas como consecuencia de la información del diagnóstico es uno de los argumentos, sin duda de peso, que en ocasiones se aportan al justificar la no información al paciente. En la mayoría de los casos es un argumento de los familiares para negarse a que se informe al paciente, Manguire et al analiza la opinión de 100 familiares de pacientes con EA respecto de este tema de informar al paciente del diagnóstico, sólo 17 familiares creen que el paciente debe ser informado y 83 creen que no. Pero paradójicamente cuando se les pregunta qué preferirían en el caso hipotético de sufrir una demencia, 71 familiares dicen que desearían ser informados, alegando que es su derecho y que ello le permitiría tomar algunas decisiones relevantes para su futuro. Los que se negaban a la información lo hacían con un sentido de proteger a su ser querido de las consecuencias psicológicas que podrían sufrir con un diagnóstico de este calibre (ansiedad depresión...) (Manguire 1996). Por otro lado, los pocos estudios realizados en pacientes con demencia informados y no informados, no han demostrado un mayor índice de suicidio ni otras complicaciones psicológicas en los primeros que en los segundos.

En definitiva, existe cierto consenso de que es necesario informar del diagnóstico al paciente con demencia, tal vez, el problema sea cómo y cuando. En este sentido, el proceso de información debe ser eso, un proceso y no un acto concreto. Un proceso individualizado que se va a iniciar en el momento en que se plantea la posibilidad de que exista un deterioro cognitivo y que por razones obvias va a estar muy asociado al proceso de diagnóstico. Durante el proceso diagnóstico se irán explicitando las posibilidades, las incertidumbres, los deseos y valores del paciente. No debemos olvidar que la información es un derecho del paciente y que es él el depositario de la información; pero siempre que así lo desee, ya que si no quiere información también estamos obligados a respetar su criterio (Marzanski 2000, Waldemar 2007). La información debe ser

dada y obtenida por nuestra parte con sencillez, claridad y honestidad. Cuando solicitamos pruebas diagnósticas es buen momento para explicar posibilidades e indagar los deseos del paciente de conocer sus resultados y a quién quiere hacer participe de los mismos. Cuando hemos concluido el diagnóstico demos informar con arreglo a los deseos del paciente, plantear las posibilidades terapéuticas, abordar el pronóstico, informar de la posibilidad de realizar un documento de voluntades anticipadas, planificar los cuidados, equipos de soporte, asociaciones de enfermos, e indagar los deseos del paciente de participar en algún trabajo de investigación si es planteado en un futuro en que él no tenga ya capacidad de decisión. Esta información recíproca será de gran utilidad en la implicación de todos en el proceso y en la toma de decisiones a lo largo de la enfermedad.

A nadie se le escapa la grandísima dificultad que presenta la información en patologías que ciertamente van a cambiar sustancialmente el resto de la vida del paciente, más aún cuando esta patología afecta en el momento del diagnóstico a las funciones cognitivas del paciente. Esto si que es un autentico reto, que debemos llevar a cabo con exquisita delicadeza con todos los afectados, con un extraordinario sentido de la oportunidad y de la observación, con honestidad y sencillez.

## **BIBLIOGRAFÍA**

American Psychiatric Association. 1993. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 4<sup>th</sup> edn. Washington, DC.

AAN. Report of Quality Standars Subcommittee of the Americam Academy of Neurology. Practice parameter for diagnosis and evaluation of dementia. Neurology 1994;44:2203-2206.

Arizaga R.R. Epidemiología de las demencias. (en línea). Revista Neurológica Argentina. Suppl. 1998.

<http://www.rnarg.com.ar/med/suple1998/epidemiolog%C3%ADa.htm>

(Consultado 6/11/2002).

Borrie M. Functional neuroimaging in the diagnosis of dementia. Alzheimer's & Dementia 2007;3:336-340

Chui H.; Zhang Q. Evaluation of dementia : A systematic study of the usefulness of the American Academy of Neurology's Practice Parameters. *Neurology* 1997;49(4):925-935.

Chow T. Structural neuroimaging in the diagnosis of dementia. *Alzheimer's Dementia* 2007(3):333-35.

Corey-Bloom J, Thal LJ, Galasko D, Folstein M, Drachman D, Raskind M, Lanska DJ. Diagnosis and evaluation of dementia. *Neurology* 45:221-18.

De Lepeleire J. Heyman J; Baro F; Buatiar F. A combination of tests for the diagnosis of dementia had a significant diagnostic value. *J Clin Epidemiol* 2005;58:217-25

Erkinjuntti T.; Ostbye T.; Steenhuis R.; Hachinski V. The Effect of Different Diagnostic Criteria on the Prevalence of Dementia. *N.Engl.J.Med* 1997;337(23):1667-1674.

Feldman HH, Jacova C, Robillard A, García A, Chow T, Borrie M, Scipper HM, Blair M, Kertesz A, Chertkow H. Diagnosis and treatment of dementia: 2.Diagnosis. *CAMJ* 2008;178(7): 825-36.

Fisk JD, Beattie BL, Donnelly M, Byszewski A, Molnar FJ. Disclosure of the diagnosis of dementia. *Alzheimer's & Dementia* 2007;3:404-10.

García García, FJ.; Sánchez Ayala,MI.; Pérez Martín,A.; Martín Correa,E.; Marsal Alonso,C et al. Prevalencia de demencia y de sus subtipos principales en sujetos mayores de 65 años: efecto de la educación y ocupación. *Estudio Toledo. Med.Clin.*2001;116(11):401-407.

Gascón-Bayarri J, Reñé R, Del Barrio JL, De Pedro-Cuesta J, Ramón JM, Manubens JM, Sánchez C et al. Prevalence of Dementia Subtypes in El Prat de Llobregat, Catalonia, Spain: The PRATICON Study. *Neuroepidemiology* 2007; 28: 224-234.

Geldmacher DS.; Whitehouse PJ. Differential diagnosis of Alzheimer's disease. *Neurology* 1997;48(5) Suppl.6:S2-S9

Hofman A.; Rocca W.A. et al. The prevalence of Dementia in Europe : A Collaborative Study of 1980-1990 Findings. *Int J Epidemiol* 1991; 20 (3):736-48

Knopman D.S.; DeKosky S.Y.; Cummings J.L.; Chui H.; et al. Practice parameter: Diagnosis of dementia (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2001;56(9): 1143-1153.

Jacova C; Kertesz A; Blair M; Fisk JD; Feldman HH. Neuropsychological testing and assessment for dementia. *Alzheimer's & Dementia* 2007;3: 299-317

Laakso MP.; Partanen K.; Riekkinen P.; et al. Hippocampal Volumes in Alzheimer's Disease, Parkinson's Disease with and without dementia, and in vascular dementia: An RMI study. *Neurology* 1996; 46(3): 678-681.

Lobo A.;Saz P.; Marcos G.;Dia JL.; De la Cámara C. The Prevalence of Dementia and Depresión in the Elderly Community in a Southern European Population: The Zaragoza Study. *Arch.Gen.Psychiatry* 1995;52(6):497-506.

Lobo A, Saz P, Marcos G, Día JL, De-la-Camara C, Ventura T, Montañes JA et al. Prevalence of dementia in a southern European population in two different time periods: The ZARADEMP Project. *Acta Psychiatr Scand* 2007; 116:299-307

Loney,P.L.; Chambers L.W.; Bennett K.J.; Robers J.G.; Stratford P.W. Critical Appraisal of the Health Research Literature: Prevalence or Incidence of a Health Problem. *Health Canada-CDIC* 1998; 19(4)(on line), página electrónica [http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc/publicat/cdic/cdic194/cdic194e\\_e.html](http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/lcdc/publicat/cdic/cdic194/cdic194e_e.html) (consultado 13/02/2002).

Maguire CP, Kirby M, Coen R, Coakley D, Lawlor BA, O'Neill D. Family members' attitudes toward telling the patient with Alzheimer's disease their diagnosis. *BMJ* 1996; 313:529-30.

Manubens JM.; Martinez-Lage JM.; Lacruz F. ; Muruzabal J. ; et al.Prevalence of Alzheimer's Disease and Other Dementing Disorders in Pamplona, Spain. *Neuroepidemiology* 1995;14:155-64.

Marín Carmona JM. Delirium y demencia. *Rev Esp Geriatr Gerontol* 2008;43(Supl.3):42-6.

McKhann G.; Drachman D.; Folstein M.; Katzman R.; Price D.; Stadlan EM. 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;34:939-944.

Marzanski M. Would you like to know what is wrong with you? On telling the truth to patients with dementia. *J Med Ethics* 2000;26:108-13.

Neary , D.; Snowden, J. S. ; Gustafson, L. ; Passant, U.; Stuss, D.; Black, S.; Freedman, M.; Kertesz, A.; Robert, P. H., ; Albert, M.; Boone, K; Miller, B. L; Cummings, J.; Benson, D. F. Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998;51(6): 1546-1554

Patterson CJS, Gauthier S, Bergman H, Cohen CA, Feightner JW, Feldman H, Hogan DB. The recognition, assessment and management of dementing disorders: conclusions from the Canadian Consensus Conference on Dementia. *CMAJ* 1999;160(Suppl 12): S1-S15.

Pi j.; Olivé JM.; Roca J.; Masana LI. Prevalence of Dementia in a Semi-Rural Population of Catalunya, Spain. *Neuroepidemiology* 1996;15:33-41.



Rockwood K, Bouchard RW, Camicioli R, Léger G. Toward a revision of criteria for the dementias. *Alzheimer's & Dementia* 2007;3:428-440.

Small GW.; Rabins P.; Barry P.; Buckholtz N.; DeKosky S, Ferris SH, Finkel SI, Gwyther LP, Khachaturian ZS, Lebowitz BD, McRae TD, Morris JC et al. Diagnosis and Treatment of Alzheimer Disease and Related Disorders: Consensus Statement of the American Association for Geriatric Psychiatry, the Alzheimer's Association, and the American Geriatrics Society. *JAMA* 1997;278(16): 1363-1371.

Stähelin HB, Monsch AU, Spiegel R. Early Diagnosis of Dementia via a Two-Step Screening and Diagnostic Procedure. *International Psychogeriatrics*, 1997;9 ( suppl S1): 123-130.

Talbot PR.; Lloyd J.; Snowden J. ;Neary D. ; Testa H. A Clinical role for<sup>99m</sup> Tc-HMPAO SPECT in the investigation of dementia?. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:306-313.

Teng EL; Chui HC. The Modified Mini-Mental State (3MS) Examination. *J Clin Psychiatry* 1987;48:314-8

Tombaugh TN; McDowell I; Kristjansson B; Hubley AM. Mini-Mental State Examination (MMES) and the modified MMSE (3MS): a psychometric comparison and normative data. *Psychol Assess* 1996;8:48-59.

Vilalta-Franch, J.; López-Pousa,S.; Llinás-Reglá, J. Prevalencia de demencias en una zona rural.Estudio Girona. *Rev.Neurol.*2000;30(11):1026-1032

Waldemar G.; Dubois B.; Emre M. ; Scheltens P. ; Tariska P. ; Rossor M. Diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia. The role of neurologist in Europe. *Eur.J.Neurol.* 2000, 7:133-44.

Waldemar G.; Dubois B.; Emre M, Georges J, McKeith IG, Rossor M, Scheltens P, Tariska P, Winblad B. Recommendations for diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia: EFNS guideline. *Eur J Neurol* 2007;14: e1-e26.

World Health Organization (WHO) 1992. The ICD-10 classification of Mental and Behavioral disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. Geneva

### **Grupos de criterios diagnóstico para la E. Alzheimer**

<u>CIE-10</u>	<u>DSM-IV</u>	<u>NINCDS-ADRDA</u> EA Probable
A) Déficit de la MEMORIA	A) Déficit de la MEMORIA	A) los déficit deben estar documentados por un cuestionario: MMES, Blessed Dementia Scala u otros similar y confirmado por test neuropsicológico. Merma respecto a niveles previos
B) deterioro del PENSAMIENTO y del RAZONAMIENTO: -reducción del flujo de ideas. -incapacidad para atender a dos estímulos o cambiar el foco de atención	B) A más afectación de alguna de las siguientes esferas: AFASIA APRAXIA AGNOSIA Alteración en la EJECUCIÓN (abstracción, planificación, organización)	B) Afectación de dos o más esferas cognitivas
C) repercusión en las AVD.  Merma respecto a niveles previos	C) Repercusión de la actividad laboral o social y representan una merma importante del nivel previo de actividad.	C). Déficit progresivo de MEMORIA y otras funciones cognitivas.  D) no existencia de alteración de la consciencia
D) Inicio insidioso	D) Inicio insidioso y curso progresivo	E) Inicio entre los 40 y 90 años
E) Los déficit cognoscitivos no se justifican por otras enfermedades del SNC, sistémicas.	E) Los déficit cognoscitivos no se justifican por otras enfermedades del SNC, sistémicas, ni causadas por sustancias	F) Los déficit cognoscitivos no se justifican por otras enfermedades del SNC, sistémicas.
F) los déficit no aparecen sólo en el curso de un delirium	F) los déficit no aparecen sólo en el curso de un delirium	Datos que apoyan el diagnóstico: -deterioro progresivo de funciones cognitivas como lenguaje (afasia), habilidades motoras (apraxia), y percepción (agnosia) -afectación de las AVD y trastornos del comportamiento. -historia familiar de una enfermedad semejante. -normalidad en los estudios de LCR, EEG y presencia de atrofia
G) los déficit se mantienen desde hace al menos 6 meses	G) los déficit no se explican mejor por trastornos psiquiátricos (depresión, esquizofrenia)	

		cerebral en el TAC con progresión documentada por estudios seriados.
--	--	--

**Tabla 2: Criterios diagnósticos para la enfermedad de Alzheimer**

AVD= Actividades de la Vida Diaria; LCR= Líquido Ceforraquídeo; EEG= Electro Encefalograma

- 
- Edad menor de 60 años.
  - Rápido (en uno o dos meses) e inexplicable deterioro de las funciones cognitivas.
  - Corta duración de la demencia (menor de dos años).
  - Reciente/significativo traumatismo craneal.
  - Nuevo síntoma neurológico inexplicado. (cefaleas intensa de reciente aparición o convulsión).
  - Historia de cáncer(especialmente en los que más frecuentemente metastatizan en cerebro).
  - Tratamiento con anticoagulantes o historia de trastornos sanguíneos.
  - Aparición en las fases precoces de la demencia de incontinencia urinaria y trastornos en la marcha.
  - Algún signo de focalidad neurológica reciente (hemiparesia, babinski etc).
  - Presentación atípica del cuadro de demencia (afasia progresiva etc)
  - Trastornos en la marcha.

---

**Tabla 3: Criterios para la realización de neuroimagen en el diagnóstico de demencia. Es necesario al menos un criterio. (Patterson 1999; Chow 2007)**

