

## Presentación de caso

Paciente masculino de 65 años, con hábitos de tabaquismo y antecedentes personales de HTA Esencial de alrededor de diez años de evolución, que acude a consulta por deterioro de memoria.

La pérdida de memoria se inició hace alrededor de 2 años, presentándose de forma insidiosa. La familia lo empezó a notar más lento en la realización de tareas cotidianas, olvidaba mensajes, no recordaba donde colocaba objetos de uso común (llaves, cartera...). En varias ocasiones había tenido dificultades para volver a casa, incluso se había perdido en el camino habitual, de la casa al mercado. Con frecuencia se mostraba desinteresado en las tareas domésticas (que antes eran de su agrado), en muchas oportunidades se mostró deprimido, con tendencia incluso al llanto. A pesar que se inició tratamiento antidepressivo, no mostró la mejoría esperada.

Al cabo de un año y medio del inicio aproximado de los síntomas, aparece lentitud en la marcha y cierta torpeza motora, con escaso braceo y con tendencia a inclinarse hacia adelante durante la misma, sin temblor. Es evaluado, diagnosticándose enfermedad de Parkinson, para lo que indicó tratamiento con Madopar, el cual fue necesario suspender por la aparición de cuadros alucinatorios fundamentalmente de tipo visual. A pesar de la suspensión del medicamento, siguieron apareciendo delirios de tipo paranoico y celos (acusaba a su pareja "de encontrarse acostada con otro hombre en la cama"), así como definía claramente la presencia de extraños en su casa sin que hubiera nadie extraño presente. Las alucinaciones tenían carácter repetitivo.

Reinterrogando a la familia acerca de estos síntomas, admitieron que ya al inicio del proceso los había presentado, pero de forma muy ocasional, así como cambios en su nivel de atención y capacidad amnésica, presentando periodos en los que se mostraba completamente normal, haciendo incluso crítica de sus cuadros alucinatorios.

### Examen físico y neuropsicológico (datos positivos)

Hipomimia facial, con escaso lenguaje espontáneo, hipofónico y monocorde. Actitud del tronco en flexión durante la marcha, con poco braceo y rigidez en miembros de forma bilateral. Tenía discreto temblor de reposo en las manos. La bipedestación con defecto en reflejos del equilibrio postural.

Mini Mental State Examination mostró una puntuación de 19/30, fundamentalmente a expensas de fallos en la orientación temporal, rememoración inmediata, cálculo y copia del gráfico.

### Exámenes complementarios

Hemograma, perfil bioquímico y hormonas tiroideas: normales. V.D.R.L.: negativa.

RX de tórax sin hallazgos significativos. TAC de cráneo: Moderada atrofia corticosubcortical ligera.

El cuadro clínico descrito sugiere que este paciente padece:

A.-Enfermedad de Parkinson

[B.-Enfermedad de Alzheimer](#)

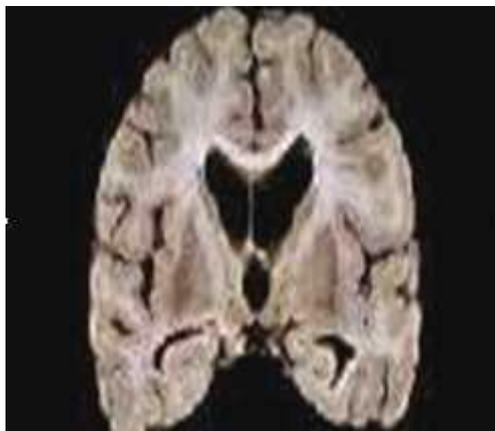
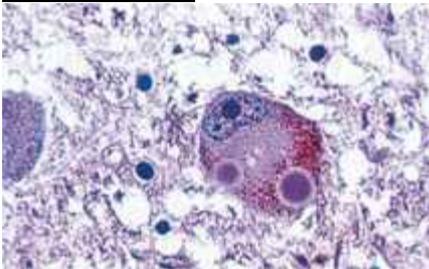
[C.-Demencia con cuerpos de Lewy](#)

[D.- Demencia frontotemporal](#)

Puedes enviarnos sus comentarios a [geroinfo@infomed.sld.cu](mailto:geroinfo@infomed.sld.cu)

La respuesta correcta es C: Demencia con Cuerpos de Lewy (DCL).

#### Juicio clínico



La DCL se ha descrito como una demencia cortical de predominio frontal asociada a rasgos parkinsonianos, psicóticos y fluctuaciones cognitivas.

Epidemiológicamente tiene una prevalencia de 10-36% de todas las demencias (en algunas series supera a la Demencia vascular). La edad de comienzo de la enfermedad es entre los 70 y 80 años, con un curso evolutivo más rápido y un peor pronóstico que el de la enfermedad de Alzheimer. El promedio de duración de la enfermedad menor (rango de 2 a 20 años) y predomina en el sexo masculino con una presentación, la mayor parte esporádica, aunque se han descrito mutaciones en el gen de la  $\alpha$ -sinucleína o presentar secuencias de repetición duplicación o triplicación).

Anatomopatológicamente, se caracteriza por la presencia de abundantes Cuerpos de Lewy, descritos por primera vez por F. Lewy en el año 1912. Los mismos disminuyen en cortex frontoparietal y no se observan en el hipocampo y son abundantes en las neuronas de la corteza cerebral (parahipocampo, ínsula, cíngulo y amígdala), diencefalo, tronco cerebral y otros núcleos subcorticales.

Los cuerpos de Lewy son inclusiones neuronales eosinófilas, esféricas (10-30  $\mu$ m) intracitoplasmáticas, tienen un núcleo proteínico denso rodeado de un halo periférico pálido. Ultraestructuralmente esta determinada por la presencia de filamentos radialmente asociados con material denso granular (Ubiquitin y Alfa sinucleína).

Junto a ellos se encuentran lesiones degenerativas tipo Alzheimer en cantidad variable. Una lesión específica de la DCL parece ser la existencia de neuritas

distróficas y engrosadas que contienen proteínas de neurofilamentos y se tiñen con ubiquitina. Neuroquímicamente se hace patente un déficit en la transmisión colinérgica, sobre todo en neocórtex y estriado, donde también se observa déficit dopaminérgico.

Aunque la etiopatogenia de la enfermedad es desconocida, en la actualidad se considera la posibilidad que tenga elementos comunes con la de la enfermedad de Alzheimer (procesamiento anómalo del  $\beta$ -amiloide cerebral y de las proteínas del citoesqueleto neuronal).

Clínicamente consiste en un proceso demencial con rasgos corticales (pérdida de memoria, desorientación, síndrome afaso-apraxo-agnóstico) y frontales (lentitud del pensamiento, trastornos ejecutivos, visuoespaciales, visuconstructivos). Las fluctuaciones del déficit, incluso dentro de un mismo día, son características de la enfermedad.

Los rasgos parkinsonianos se presentan por lo general con posterioridad a la demencia y es un elemento a tener en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial, con esta enfermedad neurodegenerativa. Predominan sobre todo la rigidez y la bradicinesia. Estos rasgos extrapiramidales suelen ser más simétricos que en la enfermedad de Parkinson y su respuesta al tratamiento con L-dopa es menos consistente.

Los rasgos psicóticos se manifiestan en forma de delirios de tipo paranoide y alucinaciones de predominio visual, vívidas y bien estructuradas.

El diagnóstico es clínico, para lo cual se han establecido una serie de criterios (criterios del Consortium for DLB, consorcio para la demencia con cuerpos de Lewy) que recalcan la combinación de sintomatología cognitiva, extrapiramidal y psicótica, junto con las fluctuaciones.

En lo referente al tratamiento, hay que destacar la existencia de hipersensibilidad a los neurolépticos, lo que conlleva el uso de otros fármacos como el clometiazol para el control de la sintomatología psicótica. Esta inadecuada respuesta a los neurolépticos en modo alguno debemos utilizarla como una prueba diagnóstica, todo lo contrario; a partir de un adecuado diagnóstico clínico, debemos abstenernos del uso de este grupo de medicamentos (incluso de los neurolépticos atípicos).

En algunas bibliografías, se recomienda el uso de la Rivastigmina, agentes anticolinesterásicos, al existir déficit en la transmisión colinérgica en la enfermedad. Esta droga inhibe de forma reversible a la acetilcolinesterasa así como a la butirilcolinesterasa, pero su uso no es aun generalizado, sobre todo por su alto coste (alrededor de 145 euros/mensuales).

Otro elemento terapéutico, a tener presente, es que si bien la respuesta motora a la L-Dopa, en la Enfermedad de Parkinson es un criterio diagnóstico, en la DCL la respuesta es variable, existiendo un grupo que responde a dicho tratamiento y en otros no (incluso puede empeorar el cuadro clínico, exacerbando los delirios y alucinaciones, por lo que, unido a su modesta eficacia, sólo deben usarse con precaución y a dosis bajas).

Aparece cada vez una mayor relación, entre los diferentes factores de riesgo vasculares y las demencias, como lo es la enfermedad de Alzheimer, las de causa vascular y las mixtas

### Recomendaciones Bibliográficas:

1. Luis CA, Barker WW, Gajara K, et al, Sensitivity and specificity of three clinical criteria for dementia with Lewy bodies in an autopsyverified sample. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14: 526-33.
2. McKeith IG, Ballard CG, Perry RH, et al, Prospective validation of consensus criteria for the diagnosis of dementia with Lewy bodies. *Neurology* 2000; 54: 1050-8.
3. López OL, Becker JT, Kaufer DI, Hamilton RL, Sweet RA, Klunk W, et al. Research evaluation and diagnosis of dementia with Lewy bodies. *Arch Neurol* 2002; 59: 43-7.
4. McKeith IG, Perry EK, Perry RH, et al, Report of the Second Dementia with Lewy Bodies International Workshop. *Neurology* 1999; 53: 902-5.
5. Lobotesis K, Fenwick JD, Phipps A, et al. Occipital hypoperfusion on SPECT in dementia with Lewy bodies but not AD. *Neurology* 2000; 56: 643-9.
6. Minoshima S, Foster NL, Sima AAF, et al. Alzheimers disease versus dementia with Lewy bodies: cerebral metabolic distinction with autopsy confirmation. *Ann Neurol* 2000; 50: 358-65.
7. Knopman DS, DeKosky ST, Cummings JL, et al. Practice parameter: diagnosis of dementia (an evidence-based review). *Neurology* 2001; 56: 1143-53.
8. Apaydin H, Ahlskog EA, Parisi JE, Boeve BF, Dickson DW. Parkinson disease neuropathology: Later-developing dementia and loss of the levodopa response. *Arch Neurol* 2002; 59: 102-12.
9. D.I. Kaufer. Dementia and Lewy Bodies. *Rev Neurol* 2003; 37 (2): 127-30.