



know Alzheimer
Respuestas concretas a dudas reales

Alzheimer, una enfermedad compartida

CURSO DE FORMACIÓN PARA CUIDADORES

MÓDULO 1

La enfermedad de Alzheimer



La enfermedad de Alzheimer

INTRODUCCIÓN

En términos generales, la situación en la que se encuentran los familiares de una persona enferma de Alzheimer al enfrentar el diagnóstico es de un total desconocimiento de la enfermedad. Al mismo tiempo, sabemos que son ellos mismos quienes normalmente se dan cuenta de que algo está pasando y detectan el deterioro cognitivo o los cambios en la personalidad de la persona cuando presenta los primeros síntomas. Estas dos realidades son la base de la formación en lo que es la enfermedad y sus elementos básicos. Sabemos que la familia y la persona enferma se enfrentarán a un proceso, generalmente largo, en el que tendrán que especializarse en la enfermedad y sus efectos para poder enfrentarse al rol de cuidador y aprender a convivir con ella.

OBJETIVO

- Ofrecer un conocimiento básico acerca de la enfermedad de Alzheimer.

1. HISTORIA

Alois Alzheimer

La enfermedad de Alzheimer fue descrita en 1906 por el médico alemán (patólogo y psiquiatra) **Alois Alzheimer** (1864-1915), nacido en Baviera (Alemania) el 14 de julio de 1864. Inicia sus estudios de medicina en Berlín en 1883, graduándose cuatro años después. En 1888 comienza a trabajar como asistente en el sanatorio municipal para dementes de Frankfurt, institución prestigiosa en investigación, y es aquí donde conoce a Franz Nissi, patólogo, con el que establece una profunda relación y de quien Alzheimer aprende procedimientos histológicos novedosos para el estudio de los trastornos nerviosos. Juntos establecen las características básicas de la anatomía normal y patológica de la corteza cerebral. Son destacadas las publicaciones en común sobre aterosclerosis y corea de Huntington.

En 1894 se casa con Nathalie Geisenheimer, con la que tiene tres hijos, enviudando en 1902. La fortuna heredada le permite dedicarse a la investigación. En 1903, Kraepelin, psiquiatra alemán, asume el puesto de director de una clínica psiquiátrica en Múnich, ofreciéndole la plaza de jefe de laboratorio y de anatomía patológica. Alzheimer lleva a cabo investigaciones sobre una amplia gama de temas, incluyendo las demencias de origen arterioesclerótico y degenerativo (fue quien describió los cambios histopatológicos de la enfermedad de Pick, otro tipo de enfermedad neurodegenerativa muy rara que

también cursa con demencia) y las psicosis. Se dedicó también cierto tiempo a la psiquiatría forense y al control de la natalidad.

“Por así decirlo, he perdido mi yo”. Augusta Deter.

En noviembre de 1906, en la XXXVII Conferencia de Psiquiatría del Sudoeste Alemán, Alzheimer presenta la comunicación “Sobre una enfermedad específica de la corteza cerebral”, en la que se hace por primera vez la descripción de una inusual enfermedad de la corteza cerebral cuyos síntomas principales son pérdida de memoria, desorientación, alucinaciones y finalmente muerte. La enfermedad es diagnosticada en **Augusta D**, una mujer de 51 años que ingresa en 1901 en el Hospital de Frankfurt con un cuadro clínico cuyas manifestaciones son delirio de celos, pérdida de memoria, alucinaciones, desorientación temporoespacial, paranoia, alteraciones de conducta y un grave trastorno del lenguaje. Finalmente Augusta fallece por una infección a causa de las escaras producto de la inmovilidad e infección pulmonar.

Su rastro en el cerebro

Cuando el Dr. Alzheimer estudia el cerebro de Augusta encuentra que la corteza cerebral es más estrecha de lo normal (atrófica) y, además, que existen dos tipos de anomalías muy llamativas, que hoy en día siguen siendo las características histopatológicas principales de la Enfermedad de Alzheimer:

- **Placas**, especie de esferas o acúmulos extraneuronales constituidos por un material anómalo (denominado, desde un principio, amiloide por teñirse como el almidón, pero que hoy se sabe que es de naturaleza proteica) y que puede contener terminaciones de neuronas degeneradas y estar rodeado de células gliales reactivas. Estas placas seniles se sitúan preferentemente en las regiones cerebrales relacionadas con la memoria (hipocampo) y las funciones cognitivas superiores, como el pensamiento (corteza cerebral).
- **Ovillos neurofibrilares**, acumulaciones de material aparentemente fibroso en el interior de las propias neuronas.

En 1907 Alzheimer publica sus hallazgos, por primera vez en la historia, con amplios detalles clínicos y dibujos de las lesiones cerebrales que se han hecho internacionalmente famosos, con el título “Sobre una enfermedad específica de la corteza cerebral”. Así, se decide llamar a la nueva patología enfermedad de Alzheimer y Kraepelin utiliza por primera vez el término en 1910 en la octava edición del Manual de Psiquiatría. Posteriormente, se demuestra que esta enfermedad rara es la causa más frecuente de demencia.

Segundo caso: Johann F.

Alois Alzheimer continúa estudiando otros cinco casos de esta enfermedad, enfocándose hacia la familia de **Johann F.**, su segundo paciente, que muere en 1910, con 57 años, viendo en el posterior estudio de este cerebro que se presentan cambios cerebrales similares a los de su primer caso. Así, En 1911, el Dr. Alzheimer describe un segundo caso y al mismo tiempo se publica un estudio de 13 personas con demencia con edad media de 50 años, cuyos síntomas se prolongan alrededor de los siete años.

En 1912 Alois Alzheimer es nombrado profesor ordinario de psiquiatría y se hace cargo de la dirección de la clínica psiquiátrica y mental de la Universidad de Breslau. La carrera de Alzheimer es lenta en sus inicios, pero mundialmente reconocida en su apogeo. Bajo su dirección, el laboratorio de la clínica de Múnich pasa a ser el Centro de Investigación de Histología Patológica, uno los más prestigiosos en Europa.

El 19 de diciembre de 1915, a los 51 años, fallece a causa de una endocarditis.

Hacia 1920 ya es utilizada la denominación de enfermedad de Alzheimer de manera habitual por importantes científicos. Ramón y Cajal la emplea en algunos trabajos en 1925 y existen preparaciones suyas en el museo Cajal de 1920-25 rotuladas "enfermedad o demencia de Alzheimer".

El cerebro de los dos pacientes, Augusta y Johann, ha sido estudiado nuevamente a finales de los 90 por un grupo de investigadores alemanes, comprobándose la presencia de lesiones cerebrales formadas por ovillos neurofibrilares y las placas de amiloide (otro tipo de lesión producto de la acumulación de proteína en el cerebro), especialmente en zonas corticales, y la ausencia de lesiones de tipo aterosclerótico.

2. DEFINICIÓN

2.1. Demencia

Actualmente, el término demencia se define como:

"Síndrome clínico caracterizado por un déficit adquirido en más de un dominio cognitivo, que representa una pérdida respecto al nivel previo y que reduce de forma significativa la autonomía funcional. La demencia cursa frecuentemente con síntomas psicológicos y conductuales (SPCD), también denominados síntomas conductuales y emocionales o síntomas neuropsiquiátricos".

Guía de Práctica Clínica sobre la Atención Integral a las Personas con Enfermedad Alzheimer y otras Demencias (2010).

Alternativamente, podemos proponer que hay varios estados de demencia de causas variables y mecanismos y que una degeneración difusa de las neuronas, generalmente crónica, es solo una de las muchas causas. Además, es más correcto hablar de demencias o de enfermedades demenciantes.

TABLA 1 Criterios DSM-IV para el diagnóstico de la demencia
Deterioro de la memoria y alguna de las siguientes alteraciones: <ul style="list-style-type: none"> • Afasia: alteración del lenguaje. • Apraxia: alteración de la gestualidad (acto motor con finalidad). • Agnosia: alteración del reconocimiento.
Las alteraciones previas tienen una intensidad suficiente como para repercutir en el desarrollo de las actividades ocupacionales y/o sociales, y representan un deterioro con respecto a la capacidad previa en esas funciones.
Las alteraciones no aparecen exclusivamente durante un síndrome confusional agudo.
Evidencia clínica, o por pruebas complementarias, de que se debe a una causa orgánica o al efecto de una sustancia tóxica.
<i>Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales DSM-IV (1994).</i>

En la **TABLA 1** se detallan los criterios DSM-IV para el diagnóstico de la demencia (fuente: *American Psychiatric Association, 1994*).

Síntomas iniciales de la demencia

Los síntomas de la demencia incluyen la incapacidad para aprender nueva información y para recordar cosas que se sabían en el pasado; problemas para hablar y expresarse con claridad, o para llevar a cabo actividades motoras o para reconocer objetos. Las personas enfermas, además, pueden sufrir un cambio de personalidad y pueden tener dificultades para trabajar o llevar a cabo las actividades habituales. En ocasiones pueden presentar síntomas similares a la depresión (como tristeza o problemas de adaptación) o a la ansiedad.

Los síntomas iniciales de demencia debida a enfermedades degenerativas pueden ser tan sutiles como para escapar a la detección del médico. A menudo un amigo, familiar o compañero de trabajo es el primero en notar cierta pérdida de iniciativa, ausencia de interés con las tareas rutinarias o un abandono de las actividades de ocio. Inicialmente estos síntomas pueden ser atribuidos a la fatiga, al aburrimiento o a períodos de especial tensión y agotamiento.

Más tarde es evidente la distractibilidad con cualquier suceso. Igualmente, puede que no sea posible hablar de ningún evento con claridad y hay un fallo en la comprensión de las situaciones complejas. Un rasgo de la situación o algún suceso sin importancia pueden ser fuente de preocupaciones ilógicas. Las tareas que requieren varios pasos ordenados suelen ser difíciles de realizar. La persona afectada puede perderse incluso en las rutas más habituales. Los sucesos rutinarios no pueden ser recordados, se desarrolla perseveración en el lenguaje, acción y pensamiento.

En otras circunstancias, la primera anomalía puede ser una inestabilidad emocional o cambios de personalidad. Frecuentemente se aprecia un estado de ánimo depresivo, generalmente asociado a la consciencia de los déficits y a la pérdida de autonomía. Aunque hay excepciones, la dirección del cambio de conducta se sabe que depende de la personalidad previa más que del carácter de la enfermedad. En ciertas fases de la enfermedad se desarrollan paranoias y se pueden presentar alucinaciones y delirios. Cuando la condición

progresar, se afectan todas las facultades intelectuales, la memoria de forma más acusada. No pueden reconocer a sus amigos o recordar sus nombres. Las apraxias alteran la realización de las tareas más sencillas, tales como preparar una comida o servir una mesa.

Las funciones del lenguaje se alteran desde el principio, restringiéndose el vocabulario y en ocasiones mostrando una tendencia al mutismo. Los más severos cuadros de afasia, disartria y ecolalia también pueden añadirse al cuadro clínico en los últimos estadios. La capacidad de expresión de sentimientos disminuye y presentan dificultad para tolerar la frustración y modular las reacciones defensivas.

También se presenta un deterioro físico. La ingesta alimenticia, que puede estar aumentada al comienzo de la enfermedad, se reduce más tarde. Cualquier enfermedad se tolera mal, pudiendo dar lugar a cuadros de agitación, confusión severa o apatía.

Es un error pensar que el deterioro asociado a la demencia está confinado a la esfera intelectual. La apariencia de la persona y el examen físico aportan muchos datos. La primera impresión es útil; pueden aparecer desordenados, pierden su expresividad característica, pueden tener una expresión vacía, no mantienen interés o no participan en la entrevista.

Existen causas reversibles de demencia como la fiebre alta, la deshidratación, los déficits vitamínicos, la inadecuada nutrición, reacciones adversas a fármacos, problemas con la glándula tiroidea o traumatismos cerebrales leves. El reconocimiento de estas causas y su tratamiento puede mejorar la situación de la persona enferma, pudiendo retornar a su situación previa tras curar el proceso que ha provocado las alteraciones. Sin embargo, en la mayoría de los casos la demencia no es reversible. La causa más frecuente de demencia irreversible es la enfermedad de Alzheimer (EA). Las demencias de causa vascular son las segundas en importancia en los países occidentales, y las primeras en algunos países orientales como Japón. Se producen por lesiones en los vasos que irrigan el cerebro, bien por infartos cerebrales múltiples, por hemorragias, o por disminución de la sangre que llega al cerebro. Con frecuencia las personas tienen una demencia "mixta", es decir, que tienen una enfermedad degenerativa y una afectación cerebrovascular.

Al igual que la EA, otras demencias como la demencia vascular, la demencia frontotemporal o la enfermedad por cuerpos de Lewy, por citar las más frecuentes, van a cursar con deterioro de la función cognitiva, aparición de dependencia funcional, alteraciones del comportamiento más o menos graves y una progresiva necesidad de cuidados por parte del entorno (familiares y cuidadores).

La demencia se está convirtiendo en uno de los **problemas sociosanitarios más importantes** de nuestra sociedad, cada vez más anciana. La frecuencia de la demencia se duplica cada cinco años a partir de los 65 años y se estima que más del 30% de los pacientes mayores de 85 años tienen demencia.

Clasificación de las demencias

Las demencias se pueden clasificar en función de distintos sistemas, atendiendo a la edad de inicio, la causa o etiología, los signos neurológicos acompañantes y si son o no tratables (**TABLA 2**).

- **Clasificación según la edad de inicio.** La clasificación más clásica, en la que se distingue entre las demencias seniles y preseniles o juveniles en función de la edad de inicio, apenas es ya utilizada. Solo sirve de complemento para diferenciar subtipos (por ej., demencia Alzheimer senil o esporádica frente a demencia Alzheimer juvenil o familiar).
 - De inicio precoz o **presenil**, generalmente con clara relación familiar. Comienza antes de los 65 años, es de curso más rápido y no supera el 1% de los casos en la mayoría de las estadísticas.
 - **Senil o tardía**, de inicio tardío, aparece después de los 65 años, en su mayor parte es esporádica y de curso lento. Este tipo representa más del 98% de los casos.
- **Clasificación según las estructuras cerebrales afectadas.** En función de las estructuras cerebrales afectadas, podemos hablar de:
 - **Demencias corticales**, las cuales son consecuencia de cambios degenerativos en la corteza cerebral y se evidencian clínicamente por amnesia, afasia, apraxias y agnosias, así como dificultades en la memoria operativa de trabajo (por ej., la EA).
 - **Demencias subcorticales**, que son el resultado de una disminución en la estructura profunda de la sustancia gris y blanca, que afectan los ganglios basales, el tálamo, los núcleos de la base y las proyecciones de estas estructuras hacia el lóbulo frontal.

TABLA 2 Clasificación de las demencias según diversos criterios

Criterios	Clasificación
Edad de inicio	Inicio precoz o presenil.
	Inicio tardío o senil.
Estructuras cerebrales afectadas	Corticales.
	Subcorticales.
Implicación de factores genéticos	Familiares.
	Esporádicas.
Etiología	Primarias (sin causa conocida). Irreversibles.
	Secundarias (consecuencia de trastorno). Reversibles.
Frecuencia de aparición	Enfermedad de Alzheimer.
	Demencia vascular
	Demencia mixta
	Otras demencias (frontotemporal, Huntington, Parkinson, Creutzfeldt-Jakob, Neurosida).
Diagnóstico diferencial	Pseudodemencia
	Delirium
	Retraso mental
	Abuso de sustancias

Adaptada de Henderson AS. Demencia (1996) y CIE-10. OMS, 1994.

Clínicamente, estas últimas se caracterizan por alteraciones más llamativas en el nivel de vigilancia y en la atención, así como en presentar dificultad en el procesamiento de la información, retraso psicomotor, dificultades en la evocación y capacidad de abstracción, problemas en la capacidad de desarrollar estrategias y alteraciones del afecto y personalidad tales como depresión y apatía (por ej., la demencia talámica, la parálisis supranuclear progresiva, la demencia asociada a la enfermedad de Parkinson, etc.).

- **Clasificación según la implicación que tenga el factor genético:**

- **Familiar**, cuya causa es la alteración en algunos genes que se heredan de forma dominante, produciendo alteraciones similares en los descendientes que van a provocar EA. Coinciden en la mayoría de los casos con la EA de inicio precoz. Este tipo se debe principalmente a alteraciones (mutaciones) en tres genes principalmente: el gen de la proteína precursora amiloide (*APP*), situado en el cromosoma 21; el gen de la presenilina 1 (*PS1*), en el cromosoma 14; y el gen de la presenilina 2 (*PS2*); en el cromosoma 1.

- **Esporádica**. En la actualidad se piensa que existen muchos genes (incluso más de cien) implicados en la génesis de la EA (enfermedad multifactorial). Coincide generalmente con los casos de EA tardía, comienza en personas mayores de 65 años y es el tipo más común. Su causa es aún desconocida, aunque se han descrito distintos factores genéticos que aumentan el riesgo de padecer la enfermedad, como es la presencia del alelo 4 de la apolipoproteína E (ApoE), localizado en el cromosoma 19.

- **Clasificación según su etiología (causa o agente que produce la demencia)**. En relación con la etiología, las demencias se dividen en:

- **Primarias o sin causa conocida** (como la demencia tipo Alzheimer o demencia de Pick).

- **Secundarias**, donde la demencia aparece como consecuencia de un trastorno principal (por ej., la demencia consecutiva a una hidrocefalia o a un déficit vitamínico).

Todas estas demencias pueden agruparse en dos áreas:

- **Demencias irreversibles (o no tratables)**, como las de las enfermedades neurodegenerativas de Alzheimer, de Parkinson o de Huntington

- **Demencias reversibles (o tratables)**, como la hidrocefalia normotensiva, la neurosífilis y las demencias metabólicas o tóxicas.

Prácticamente todas las demencias potencialmente reversibles, en caso de no ser tratadas en el momento oportuno, pasan a ser demencias irreversibles, ya que el deterioro cerebral no puede ser corregido por los mecanismos de reparación neuronal.

Tanto las demencias reversibles como las irreversibles pueden tener su mayor posibilidad de eliminación con tratamientos preventivos. En algunos casos, como en el Alzheimer, todavía no existe una posibilidad real en este sentido, pero en otros casos, como en las enfermedades

cardiovasculares, la posibilidad de eliminar el riesgo es prácticamente total. Por ello es tan importante el diagnóstico precoz de las demencias para prevenir los deterioros que harían irreversibles el proceso de destrucción de las funciones cerebrales.

- **Clasificación según la frecuencia de aparición de las demencias (las más importantes)**: de todos los tipos de demencias, la enfermedad de Alzheimer, la demencia de tipo vascular y mixta suponen conjuntamente más del 90% de los casos, aunque existen variaciones muy marcadas en distintas regiones del planeta. Por ejemplo, las demencias por enfermedades carenciales y las demencias por hidrocefalia son superiores al 30% en muchos países africanos. La demencia asociada al neurosífilis aumenta de manera espectacular en todo el mundo, tanto en la zona más desarrollada como en países subdesarrollados africanos y en algunas zonas de Sudamérica. El porcentaje de incidencia varía, lógicamente, cuando se analizan subgrupos de población de características determinadas. A este respecto, la incidencia de demencias por enfermedades neurodegenerativas es infinitamente superior en los ancianos, mientras que las demencias por consumo de sustancias neurotóxicas es patrimonio de los jóvenes, salvo los casos de adicción a ciertos medicamentos en personas de mayor edad.

La relación entre los porcentajes de demencia tipo Alzheimer y demencia vascular varía muy poco entre los diferentes países desarrollados. Aproximadamente, cada entidad representa un 50% de los casos, existiendo un 10% de patologías mixtas. Sin que se conozcan las causas, hay una ligera superioridad de casos de Alzheimer en occidente, con independencia del país que se considere, frente a una mayor incidencia de casos de demencia vascular en oriente.

- **Demencia en la Enfermedad de Alzheimer**, enfermedad degenerativa cerebral primaria, de etiología desconocida, que presenta rasgos neuropatológicos y neuropsíquicos característicos. Por ser el tema principal de esta formación, la descripción detallada se presenta en el siguiente apartado del presente capítulo.

- **Demencia vascular**. La demencia vascular o multiinfarto en realidad comprende todo un grupo de alteraciones cognitivas demenciales consecutivas a diversos tipos de alteraciones originadas por hemorragias, trombos, infartos, etc., en el cerebro. Se distingue de la demencia tipo Alzheimer por el modo de comienzo, las características clínicas y la evolución. El comienzo de la enfermedad tiene lugar en la edad avanzada. El cuadro suele ser brusco, como consecuencia de un episodio isquémico aislado, y el deterioro cursa con brotes, pues normalmente ocurren accidentes o microaccidentes repetidos. Después de un empeoramiento suele haber periodos de recuperación parcial, al ponerse en marcha los mecanismos de reparación cerebral. Los factores de mayor riesgo para padecer una demencia de tipo vascular son:

hipertensión, diabetes, enfermedades cardiovasculares, accidentes cerebrovasculares, etc. El deterioro cognitivo suele ser desigual, de tal manera que puede haber una pérdida de memoria, un deterioro intelectual, labilidad emocional con episodios depresivos pasajeros, llantos o risas intempestivas, obnubilación de conciencia o de delirium transitorios, a menudo provocados por nuevos infartos y signos neurológicos focales, mientras que la conciencia de enfermedad y la capacidad de juicio pueden estar relativamente conservadas. La confirmación vendrá solo, en algunos casos, de la tomografía axial computarizada (TAC) o, en último extremo, de la neuropatología.

→ **Demencia fronto-temporal:** Es una demencia progresiva de comienzo en la edad media de la vida (entre 50 y 60 años), caracterizada por cambios precoces y lentamente progresivos de carácter y por alteraciones del comportamiento, que evolucionan hacia un deterioro de la inteligencia, de la memoria y del lenguaje, acompañadas de apatía o de euforia. El cuadro neuropatológico corresponde a una atrofia selectiva de los lóbulos frontales y temporales, junto a una gliosis de la corteza, de la sustancia blanca correspondiente y de los ganglios basales. Para el diagnóstico se requiere:

- Una demencia progresiva.
- Predominio de rasgos de afectación frontal, tales como euforia, embotamiento afectivo, pérdida de las normas de educación, desinhibición y apatía o inquietud.
- Trastornos del comportamiento que preceden al deterioro de la memoria.

→ **Demencia en la enfermedad de Huntington.** Se trata de una demencia que se presenta formando parte de una degeneración selectiva de tejido cerebral a nivel de los ganglios basales. Es transmitida por un único gen autosómico dominante. Los síntomas surgen hacia la tercera o cuarta década de vida y la incidencia en ambos sexos es probablemente la misma. En algunos casos, los primeros síntomas pueden ser depresión, ansiedad o síntomas claramente paranoides, acompañados de cambios de personalidad. La evolución es lenta, llevando a la muerte normalmente al cabo de 10 a 15 años. Las pautas de diagnóstico son la asociación de movimientos coreiformes, demencia y antecedentes familiares de enfermedad de Huntington, aunque hay casos esporádicos. Los estudios con TC o resonancia magnética nuclear (RMN) muestran una atrofia del cuerpo estriado, la cabeza del núcleo caudado y el putamen, aunque no diferencian perfectamente esta enfermedad. En cambio, con la tomografía computarizada por emisión de positrones (TEP) y la tomografía computarizada por emisión de fotones simples (SPECT), revelan una disminución del metabolismo glucídico o del flujo sanguíneo regional que permiten hacer el diagnóstico antes incluso de la aparición de los síntomas clínicos de la enfermedad. Dentro de este tipo se incluye la demencia en la corea de Huntington.

→ **Demencia en la enfermedad de Parkinson.** La enfermedad de Parkinson se caracteriza por una degeneración del sistema dopaminérgico, sobre todo por la afectación de la sustancia negra y el *locus coeruleus*. Su etiología es desconocida, aunque tiene un posible origen genético. El inicio se sitúa entre los 40 y 70 años, en los cuales entre un 20 y un 30% de las personas enfermas desarrollan demencia. La demencia aparece especialmente en las formas más graves de la enfermedad. Se han propuesto algunos factores que pueden influir, como la edad de inicio de la enfermedad, el tiempo de evolución, el sexo, la raza, una predisposición genética, la exposición a tóxicos, las infecciones, el estrés, la vitamina E, el tabaco, etc. La afectación neurológica se caracteriza por las dificultades en la concentración y la tendencia a la distracción, trastornos visoespaciales y entecimiento del pensamiento. Hay alteraciones de tipo frontal, como reducción en la capacidad para realizar secuencias, problemas para ordenar temporalmente un hecho autobiográfico, y dificultad en las tareas que requieren cambios o alteraciones. Se incluyen en este grupo la demencia en los parkinsonismos y la demencia en la parálisis agitante. Algunos autores señalan como una entidad de características propias el síndrome Parkinson-demencia, que sería clínicamente y en parte anatomopatológicamente como una entidad mixta Parkinson-Alzheimer. Para el diagnóstico operativo de demencia se considera que debe haber transcurrido al menos un año entre el inicio del parkinsonismo y la aparición de la demencia.

→ **Demencia en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ).** Es una demencia progresiva con multitud de síntomas y signos neurológicos, debidas a alteraciones neuropatológicas específicas, cuya supuesta etiología es un agente transmisible. El inicio tiene lugar normalmente hacia la mitad o el final de la vida (en torno a los 50 años, aunque puede presentarse en cualquier momento). El curso es subagudo y lleva a la muerte en uno o dos años. Debe sospecharse de este tipo de enfermedad en los casos de demencia de evolución rápida, acompañada por múltiples síntomas neurológicos. Esta enfermedad suele presentar una parálisis espástica progresiva de los miembros, acompañada de síntomas extrapiramidales tales como temblor, rigidez y movimientos coreo-atetoides. En la actualidad existe una nueva variante de ECJ que se considera consecuencia del paso de priones de la enfermedad de las "vacas locas" y que se ha adaptado a la especie humana. Las enfermedades priónicas son un misterio sin resolver. Tienen en común con la EA en que producen acúmulos de proteínas insolubles de configuración beta y que parecen ser neurotóxicas.

→ **Demencia en la infección por sida (VIH) o neurosida.** Se caracteriza por déficits cognoscitivos, sin otros hallazgos clínicos que no sean la infección por VIH. La incidencia de la demencia en estos casos se estima en un 7,3% de los casos de sida en los pacientes entre 20 y 59 años, subiendo

hasta el 19% en los mayores de 75 años. La demencia suele ser un cuadro de aparición tardía y cuando el paciente está ya muy inmunodeprimido. Los pacientes se quejan de fallos de memoria, tiempos de reacción lentos, disforia, desconexión social y apatía, problemas de relación y de desinterés sexual, déficits de concentración y dificultades para la lectura y la resolución de problemas. Este tipo de demencia suele evolucionar casi siempre de forma rápida en el plazo de semanas o meses hacia una demencia global grave, estado de mutismo y muerte.

- **Clasificación según el diagnóstico diferencial de las demencias.** Existen otras patologías que pueden confundirse con la demencia, y que hay que tener muy en cuenta a la hora del diagnóstico, tales como: el deterioro normal para la edad (“olvido benigno del anciano”); trastornos psiquiátricos (conocidos como pseudodemencias - depresión, síndrome de Ganser, esquizofrenia, histeria, simulación, etc.); síndromes cerebrales focales: síndrome parietal, frontal, amnesia, afasia, etc.; síndromes cerebrales difusos (síndrome confusional agudo o *delirium*).
 - Los **olvidos benignos del anciano** son considerados por algunos autores como un paso previo a la enfermedad de Alzheimer (DCL) y sería la etapa más adecuada para el tratamiento preventivo.
 - La **pseudodemencia** es una variante de la depresión que aparenta una pérdida de funciones cognoscitivas por una voluntaria desconexión con el entorno vital.
 - El **delirium** es un síndrome cerebral de causa variada, caracterizado por alteraciones de las funciones cognoscitivas junto a trastornos de la conciencia y atención, de la motilidad psíquica, de las emociones y del ciclo vigilia-sueño. Se diferencia de la demencia en que la conciencia no está clara y que la intensidad y la duración son variables y fluctuantes. El *delirium* no es una demencia, pero en la demencia puede haber fases de *delirium*.
 - El **retraso mental o la falta de instrucción**. En el diagnóstico de las demencias tienen un gran valor diagnóstico las pruebas psicotécnicas, las cuales deben ser adaptadas a las condiciones socioculturales de cada paciente para evitar falsos diagnósticos.
 - El **abuso de sustancias psicotrópicas o alcohol**. Este caso puede estar muy bien documentado en muchos pacientes, pero en otros no tanto, por lo que es necesario realizar una cuidadosa historia clínica y la entrevista con familiares directos para detectar posibles adicciones a medicamentos o al alcohol.

2.2. Enfermedad de Alzheimer

“Entidad clinicopatológica de naturaleza degenerativa y evolución progresiva, que se caracteriza clínicamente por demencia y neuropatológicamente por la presencia de ovillos neurofibrilares y placas neuríticas”

Guía de Práctica Clínica sobre la Atención Integral a las Personas con Enfermedad de Alzheimer y otras Demencias (2010).

Los criterios DSM-IV para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer son:

- Desarrollo de deficiencia cognitiva múltiple, manifestada por:
 - Alteración de memoria (aprender nueva información y evocar la ya aprendida), y una o más de las siguientes alteraciones cognitivas:
 - Afasia
 - Apraxia
 - Agnosia
 - Alteración de funciones ejecutivas
- Las alteraciones previas representan un deterioro con respecto a las capacidades previas y producen dificultades significativas en las funciones ocupacional y social.
- La evolución se caracteriza por instauración gradual y deterioro cognitivo continuo.
- Las alteraciones expresadas no se deben a lo siguiente:
 - Otros trastornos del sistema nervioso central que puedan ocasionar deterioro progresivo de la memoria y de otras funciones cognitivas.
 - Trastornos sistémicos que pueden ocasionar demencia.
 - Intoxicaciones
- Las alteraciones no ocurren únicamente durante un síndrome confusional agudo.
- El trastorno no es atribuible a una alteración psiquiátrica que pudiera justificar las manifestaciones (depresión mayor o esquizofrenia).

A medida que pasa el tiempo, las ideas sobre el Alzheimer han cambiado. Inicialmente se consideraba como una evolución lógica de la edad y era sinónimo de envejecimiento. Un poco más tarde se denominó “demencia senil”, es decir, un estadio de pérdida de las facultades mentales vinculada a la edad (aun se utiliza este término de forma incorrecta). En los años 70-80 se reconoció a la “demencia senil” como una enfermedad y se empezó a investigar sobre sus causas y a buscar fármacos para su tratamiento. La consideración de la enfermedad implica reconocer los siguientes aspectos: la enfermedad de Alzheimer es la **forma más común de demencia**, explicando hasta el 70% de los casos. Según el informe emitido en el año 2012 por la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Asociación Internacional de Alzheimer (ADI) bajo el título *Demencia, una prioridad de salud pública*, en la actualidad se considera que unos 35 millones de personas padecen Alzheimer en el mundo y cada año aparecen 7,7 millones de casos nuevos, es decir, 1 cada 4 segundos. La incidencia global de demencia en Europa es del 6,9 por 1.000 en hombres y del 13,1 por 1.000 en mujeres. Para el año 2025 se calcula un incremento de casi el 30% de la población con respecto a la que había en 1980. Este aumento se hará fundamentalmente a expensas de las personas mayores de 60 años, lo que explica que se espere que la enfermedad vaya a ir aumentando en los próximos años.

En España la situación es especialmente preocupante. Según los últimos datos recogidos en el informe *El Estado del Arte de la Enfermedad de Alzheimer en España*, se calcula la existencia de 900.000 personas enfermas, lo que ascendería a 3,6 millones de afectados si consideramos a 3 cuidadores familiares por persona diagnosticada. Algunos han catalogado este fenómeno como la llegada de una **epidemia de demencia** y, por lo tanto, uno de los mayores retos a los que un país puede enfrentarse.

3. SÍNTOMAS

La enfermedad de Alzheimer habitualmente comienza con pérdida de memoria, a la que se van asociando alteraciones de otras funciones mentales, con una progresiva afectación de las actividades diarias del sujeto, conduciéndolo a una situación de dependencia. Con frecuencia, la enfermedad cursa también con síntomas de la esfera conductual y psicológica, síntomas que generan una importante carga para los familiares y cuidadores y también para la sociedad, por ser los determinantes de la institucionalización en la mayoría de los casos.

Los síntomas más comunes de la enfermedad son alteraciones del estado de ánimo y de la conducta (pueden sufrir un cambio de la personalidad), pérdida de memoria (no recuerdan cosas que se sabían del pasado), dificultades de orientación (no reconocen objetos), problemas de lenguaje (para hablar y para expresarse con claridad), problemas para llevar a cabo actividades motoras y alteraciones cognitivas, e incapacidad para aprender nueva información. La pérdida de memoria llega hasta el no reconocimiento de familiares o el olvido de habilidades normales para el individuo; incluso pueden tener dificultades para trabajar o llevar a cabo las actividades habituales. En ocasiones pueden presentar síntomas similares a la depresión (como tristeza o problemas de adaptación) o a la ansiedad. En las fases finales se deteriora la musculatura y la movilidad, pudiendo presentarse incontinencia de esfínteres (incontinencia urinaria y/o incontinencia fecal).

Otros síntomas característicos de la enfermedad son:

- Dificultad en la ejecución de gestos espontáneos y movimientos corporales.
- Confusión al realizar las tareas cotidianas.
- Abandono del cuidado personal.
- Desorientación en el tiempo y el espacio.
- Alteraciones del sueño.

Signos de alarma

Según la *Alzheimer's Association* (www.alz.org) existen 10 signos de alarma ante los que se debe acudir al médico, aunque no es necesario que se den todos. Se muestran en la **TABLA 3**.

Ejemplos:

1. Es una de las señales más comunes y conocidas de la edad temprana de esta enfermedad. Por lo general, los "olvidos" corresponden a la información recién aprendida. También, no se recuerdan las fechas o los eventos importantes.

2. Algunas personas ya no pueden planificar como antes o seguir un plan. Tampoco, por ejemplo, pueden seguir los pasos de una receta o manejar las cuentas mensuales. Tienen problemas para concentrarse y se vuelven un poco más lentos para emprender las tareas.
3. Pueden encontrarse con que empieza a costarles completar las tareas cotidianas. Incluso, pueden tener problemas para llegar a un lugar dónde solían ir siempre, administrar presupuestos en el trabajo o recordar las reglas de un juego al que han jugado desde siempre.
4. Las personas con Alzheimer olvidan con frecuencia las fechas, las estaciones del año y el paso del tiempo. Pueden no recordar dónde se encuentran o cómo llegaron hasta allí. La diferencia con los cambios asociados a la edad es que la confusión dura un rato y luego lo recuerdan.
5. Las dificultades para leer, analizar las distancias y establecer un color o el contraste son algunos de los síntomas. También pueden tener problemas de percepción y pasar por delante de un espejo y no darse cuenta que lo que ven es su propio reflejo.
6. Las personas con Alzheimer pueden tener dificultades para seguir o participar en una conversación. Es frecuente que en medio de la charla se detengan y se olviden de lo que iban a decir o repitan muchas veces lo mismo. A veces, no encuentran la palabra correcta o utilizan términos incorrectos.
7. Es común que las personas con Alzheimer dejen cosas como el mando de la televisión, el reloj, etc., fuera de su lugar y que no puedan recordar sus pasos anteriores para encontrarlas. A veces acusan a otros de robarles. Con el avance de la enfermedad esto puede pasar más a menudo.
8. Es posible que regalen cantidades exageradas de dinero a alguien que quiera venderles algo. También puede suceder que empiecen a prestar cada vez menos atención a su aseo y cuidado personal.

TABLA 3 Signos de alarma

1. Cambios de memoria que afectan a la vida cotidiana: olvidar información recién aprendida, pedir la misma información repetidamente, depender de ayudas para hacer cosas que antes hacía solo.
2. Dificultad para planificar o resolver problemas.
3. Dificultad para desempeñar tareas habituales en la casa, en el trabajo o en su tiempo libre.
4. Desorientación en tiempo y lugar.
5. Dificultad para comprender imágenes visuales y relacionar objetos en el entorno.
6. Problemas nuevos en el lenguaje oral y escrito.
7. Colocar objetos fuera de su lugar habitual y ser incapaces de recuperarlos.
8. Disminución o falta de juicio para tomar decisiones.
9. Pérdida de iniciativa a la hora de tomar parte en el trabajo o en las actividades sociales.
10. Cambios en el humor o en la personalidad.

Fuente: *Alzheimer's Association*. www.alz.org.

TABLA 4 Principales síndromes asociados a la enfermedad de Alzheimer

Trastornos de la memoria	Amnesia anterógrada y retrógrada, afasia apraxia, agnosia.
Problemas de comunicación	Trastornos de la memoria asociados, desestructuración del lenguaje, deterioro sensorial.
Trastornos de la percepción	Alucinaciones.
Trastornos del comportamiento	Vagabundeo, agresividad, movimientos repetitivos, cambios en la personalidad.
Trastornos del ritmo sueño-vigilia	Insomnio, hipersomnía, inversión del ritmo sueño-vigilia.
Trastornos del ánimo	Depresión.
Trastornos de la continencia	Incontinencia urinaria, incontinencia fecal.
Trastornos de la alimentación	Anorexia, bulimia, desorden alimentario.

Adaptado de Guía de Práctica Clínica sobre la Atención Integral a las personas con Enfermedad de Alzheimer, 2010 y Manual de actuación en la Enfermedad de Alzheimer, 2011.

- Poco a poco, las personas con Alzheimer van perdiendo las ganas de entretenerse con algún pasatiempo, de encontrarse con amigos, de involucrarse en proyectos o practicar deporte.
- Las personas con Alzheimer sufren cambios de personalidad y pueden convertirse en personas confundidas, celosas, deprimidas, temerosas o ansiosas. También pueden tender a enfadarse más fácilmente.

Las “cuatro A” del Alzheimer

Desde el enfoque de la Neuropsicología, las alteraciones neuropsicológicas en la enfermedad de Alzheimer son:

- **Afasia:** deterioro en funciones de comprensión, denominación, fluencia y lectoescritura.
- **Apraxia:** tipo constructiva, apraxia del vestirse, apraxia ideomotora e ideacional.
- **Agnosia:** agnosia perceptiva y espacial
- **Amnesia:** deterioro en la memoria reciente, remota, inmediata, verbal, visual, episódica y semántica.

No todos los síntomas se dan desde el principio, sino que van apareciendo conforme avanza la enfermedad (**TABLA 4**).

3.1. Diferencias de los síntomas asociados a la edad de una posible demencia

Entre un 25% y un 50% de las personas con más de 65 años tiene problemas subjetivos de pérdida de memoria. Sin embargo, esto no tiene por qué significar que vayan a desarrollar una demencia en el futuro y los expertos suelen considerar esta disminución de las capacidades como algo normal que se asocia con la edad. La edad adulta y el envejecimiento cerebral se caracterizan por cierto grado de declive natural relacionados con funciones cognitivas como la memoria, las habilidades de orientación espacial y la velocidad de

procesamiento de la información. La pérdida de memoria asociada a la edad constituye la queja más habitual y la que más alarma social provoca. Sin embargo, el hecho de no recordar nombres de personas conocidas, lo que iban a comprar o qué iban a hacer no significa que estén empezando a desarrollar la enfermedad de Alzheimer. Es importante tener claro que una persona habitualmente olvidadiza puede recordar detalles relacionados con el asunto que ha olvidado, las personas enfermas de Alzheimer no solo olvidan detalles sino el contexto completo. Por tanto, es importante aclarar que es motivo de preocupación cuando:

- Los olvidos se acentúan en el tiempo.
- Son persistentes.
- Las personas no tienen registros de esos olvidos.
- Se vinculan a eventos completos y no a detalles.
- Afectan a las actividades de la vida diaria.

También se debe estar alerta ante cambios de comportamiento como pérdida de interés en sus aficiones y pasatiempos, pérdida de concentración, incapacidad para adoptar decisiones y evitar cualquier tipo de responsabilidad, cambios de humor e irritabilidad.

Entendemos por demencia el síndrome de comienzo gradual de al menos seis meses de pérdida de memoria con afectación de otras capacidades cognitivas (lenguaje, cálculo, orientación y juicio) que afecta a las actividades de la vida diaria de la persona (laboral, social, cuidado personal). Las personas con un envejecimiento normal también pueden tener algunos déficits leves; sin embargo, el seguimiento de estas personas muestra escasos cambios con el paso del tiempo y, además, estos cambios no llegan a suponer deterioro funcional (**TABLAS 5 y 6**).

TABLA 5 Situaciones asociadas al envejecimiento y diferencias con síntomas de enfermedad de Alzheimer (Alzheimer’s Association)

Toma de decisiones	Que la persona tome una mala decisión de vez en cuando puede ser a causa de la edad. Sin embargo, la imposibilidad de tomar decisiones y tener el juicio alterado puede ser síntoma de Alzheimer.
Relación con el dinero	Olvidarse de realizar un pago puede ser algo normal, pero la incapacidad para administrar un presupuesto puede ser síntoma de la enfermedad.
Orientación en el tiempo y en el espacio	Olvidarse de qué día es y después recordarlo es un efecto del envejecimiento, no saber en qué fecha estamos o no recordar la estación del año, es síntoma de Alzheimer.
Hilación de palabras	Es lógico que con la edad la capacidad de sostener una conversación se vea un poco alterada pero la incapacidad de encontrar la palabra deseada hasta el punto de no poder sostener una conversación puede ser síntoma de Alzheimer.
Pérdida de cosas	Perder las cosas de vez en cuando es algo normal, otra cosa es guardarlas y no poderlas encontrar nunca.

Fuente: Alzheimer’s Association. www.alz.org.

TABLA 6 Diferencia entre deterioro cognitivo asociado a la edad (DECAE) y demencia

	DECAE	Demencia
Alteración de la memoria	Sí	Sí
Otros trastornos cognitivos	Sí	Sí
Evolución	Estable	Progresiva
Actividad laboral y social	Preservada	Alterada
Actividades de la vida diaria	Preservada	Alterada

Fuente: Manual de consulta para Cuidadores y Familiares Know Alzheimer, 2014

3.2. Diferencias entre demencia y depresión

Una depresión puede presentar síntomas de demencia, es lo que se llama pseudodemencia o deterioro cognitivo asociado a depresión, por eso es importante distinguirla de una demencia verdadera. Presentamos a continuación algunos criterios que van a permitir su reconocimiento, tanto desde el examen clínico como del psicológico.

Caso clínico

• Depresión:

- Principio claro, progresión rápida.
- La familia y las personas cercanas son conscientes del deterioro.
- Pocos cambios en las habilidades cognitivas por la noche.
- Historia de otros problemas psicológicos.

• Demencia:

- Principio incierto, progresión lenta.
- La familia y las personas cercanas no son conscientes, el deterioro se oculta.
- Habilidades cognitivas con mayor deterioro por la noche.
- Sin historia de problemas psicológicos.

Síntomas cognitivos

• Depresión:

- Menor deterioro en la orientación espacial y temporal cognitiva tras tratamiento antidepressivo.
- Puntuaciones superiores en gravedad.
- Quejas acerca de la pérdida de memoria.
- Experiencias subjetivas de pérdida de memoria.

• Demencia:

- Mayor deterioro en orientación espacial y temporal.
- Sin mejoría en la cognición a pesar de la mejoría en el estado de ánimo.
- Puntuaciones inferiores en gravedad.
- Quejas escasas y pérdidas de memoria muy evidentes.

Conductas clínicas

• Depresión:

- Quejas detalladas de las dificultades.
- Se renuncia a realizar las tareas cognitivas.

- Se hace hincapié en los fallos y en los esfuerzos. Se enfatizan los problemas.
- Más sensibles o conscientes de sus disfunciones.
- Angustia por los síntomas o resultados.
- Más síntomas afectivos.
- Menor deterioro en las actividades de la vida diaria.
- Déficit en las habilidades sociales.
- Despertar temprano.
- Buena fluidez verbal.

• Demencia:

- Pocas o vagas quejas de las dificultades.
- Se hacen esfuerzos por tener éxito en estas tareas.
- Menos sensibles.
- Poca angustia por los síntomas.
- Pocos síntomas afectivos o emociones embotadas.
- Problemas con las actividades cotidianas.
- Con frecuencia no se modifican las habilidades sociales.
- No se presenta el despertar temprano.
- Problemas con el ritmo diurno, ruptura o pérdida de la consolidación del sueño, andar nocturno, dormitar durante el día.
- Poca fluidez verbal.

Realizaciones en las tareas cognitivas

• Depresión:

- Se renuncia a hacerlas. Falta de energía y motivación.
- Expresiones como "no sé".
- Se cometen errores de omisión.
- La pérdida de memoria es inconsistente.
- Mayores dificultades en tareas de memoria que requieren esfuerzo.
- Resultados buenos en vocabulario.
- Distintos resultados en las distintas tareas.
- Cogniciones y memorias negativas.
- Más ansiedad ante las tareas.
- Minimización de logros y autocrítica.

• Demencia:

- Se intenta realizarlas.
- Los errores pasan desapercibidos.
- Errores en la orientación.
- La pérdida de memoria para los sucesos recientes es peor que la de los remotos.
- Déficit consistente en las distintas tareas.
- Respuestas pobres.
- Resultados consistentemente deteriorados en las distintas tareas.
- Más dificultades para atender y centrarse en la realización de las tareas.
- Reacciones diversas, a veces consciencia de que en el pasado se hubiera hecho mejor, otras veces satisfacción por la realización.

(Tomados de Montorio e Izal. Intervención psicológica en la vejez. Ed. Síntesis, 1999)

4. DIAGNÓSTICO

4.1. Hallazgos anatomopatológicos

La enfermedad produce una atrofia cerebral progresiva que afecta a todas las partes del cerebro. La autopsia suele mostrar un cerebro que está disminuido de peso y de volumen. Las neuronas se van destruyendo por la aparición de depósitos insolubles extracelulares (alrededor de las neuronas), cuyo elemento fundamental es una proteína llamada beta-amiloide (placas seniles y placas neuríticas) y depósitos intracelulares (dentro de las propias neuronas). Estos depósitos dan lugar a una degeneración neurofibrilar, cuyo principal componente es una proteína denominada tau.

La presencia de acúmulos de proteínas (neurofibrillas) en las neuronas es el hallazgo anatomopatológico característico de esta enfermedad y se considera un marcador de la misma. Sin embargo, se desconoce el papel exacto que tienen estas estructuras a la hora del desarrollo de la enfermedad, cuál es la causa de su aparición y por qué algunas personas tienen neurofibrillas y no desarrollan síntomas mientras que otras, sí.

Desde el punto de vista bioquímico, la enfermedad de Alzheimer se asocia a una disminución de los niveles cerebrales de acetilcolina (una sustancia química que existe en el cerebro y que trabaja enviando señales de una neurona a otra y que es fundamental para aprender y memorizar). La falta de esta sustancia reduce los estímulos que tienen que pasar de una célula a otra, base del funcionamiento de los circuitos neuronales que nos permiten fijar recuerdos, aprender nuevas cosas y evocarlas, así como llevar a cabo otras actividades intelectuales.

¿Qué desencadena la enfermedad?

Existen muchas teorías que pretenden explicar la aparición del Alzheimer. Algunos autores creen que podría haber causas tóxicas que hacen que las neuronas se vayan degenerando y se acumulen proteínas en el cerebro. Otros piensan que puede ser una infección la que produce las alteraciones neurofibrilares y la muerte neuronal. Por último, otros señalan que la causa de la enfermedad es genética, bien por herencia familiar o bien por mutaciones que aparecen en individuos sin antecedentes de esta enfermedad. Los traumatismos y las reacciones autoinmunes (el organismo no reconoce células propias y las ataca) también han sido considerados como posibles desencadenantes. Ninguna de las teorías excluye por completo a las otras y ninguna se considera todavía como definitiva.

Actualmente, la única manera definitiva para diagnosticar la enfermedad de Alzheimer es investigar sobre la existencia de placas y ovillos en el tejido cerebral. Pero para ello se debe esperar hasta que se haga la autopsia. Por consiguiente, los especialistas deben hacer un diagnóstico de "posible" o "probable" enfermedad de Alzheimer en vida de la persona enferma. Para esto se utilizan unos criterios clínicos entre los que encontramos los establecidos por la IV edición del manual de diagnóstico y estadístico de la Sociedad Americana de Psiquiatría (DSM IV). Estos criterios clínicos pueden completarse

con los resultados obtenidos de las pruebas de imagen cerebral, que pueden ayudar al diagnóstico pero no son imprescindibles.

4.2. Fases del diagnóstico

El profesional de referencia inicialmente es el neurólogo y/o el geriatra. El neuropsicólogo será quien realice la valoración neuropsicológica y en ocasiones es el psiquiatra quien apoya en el manejo farmacológico de los trastornos psicológicos y conductuales.

Para hacer un diagnóstico lo más importante es la historia clínica, pero también existen otras pruebas que pueden ayudar al especialista, fundamentalmente porque ayudan a descartar otras enfermedades. Por lo tanto, para diagnosticar a una persona de enfermedad de Alzheimer es necesario lo siguiente:

- Una **historia médica completa** que incluya información sobre la salud general de la persona, los problemas médicos anteriores y cualquier dificultad que la persona tenga en las actividades diarias.
- **Pruebas diagnósticas** médicas, tales como los exámenes de sangre y de orina, que ayudan al profesional a encontrar otras posibles enfermedades que causan estos síntomas.
- Un **examen neuropsicológico** para medir la memoria, la capacidad de resolver problemas, la atención, el cálculo, el lenguaje y la orientación, entre otros. Dichos exámenes se realizan con la ayuda de tests que están diseñados para valorar estas alteraciones. Uno de los más conocidos y utilizados es el Mini-mental, que es un test sencillo, que puede ser aplicado por el personal médico o de enfermería en un corto espacio de tiempo y que es muy útil para la valoración inicial de una posible demencia. Su principal problema es que los resultados pueden estar condicionados por el nivel cultural o de estudios y no por el nivel cognitivo del entrevistado. Es un test muy rentable en cuanto al tiempo que se necesita para hacerlo y la información que aporta, aunque no se debe olvidar que no se puede utilizar para hacer el diagnóstico definitivo de demencia, ya que solo vale para cribar pacientes.
- Debe descartarse la existencia de una **depresión**, que a veces puede simular un cuadro de demencia. Lo más frecuente, sin embargo, es que las dos enfermedades coexistan, es decir, muchas personas enfermas de Alzheimer tienen además depresión.
- Exámenes del cerebro con **escáner (TAC) o con resonancia magnética nuclear (RMN)** que permiten al profesional ver si hay algo que no parezca normal. En general, las personas con enfermedad de Alzheimer no necesariamente tienen grandes alteraciones en estas pruebas, como mucho un cerebro disminuido de tamaño.

Con estos datos se pueden descartar otras causas de demencia, algunas de las cuales pueden recibir tratamiento, como por ejemplo la falta de hormonas del tiroides, la depresión, efectos de fármacos sedantes o algunas enfermedades de origen vascular. Además la forma de aparición de la

demencia (si ha sido bruscamente o más gradualmente) nos ayuda a decidir el tipo de demencia. En concreto, el Alzheimer se caracteriza por un deterioro progresivo, sin cambios muy bruscos.

4.3. Información del diagnóstico

Una vez se conoce el diagnóstico es importante saber cómo se le va a comunicar a la persona enferma. La mayoría de los expertos señalan que tiene derecho a conocer su enfermedad para poder actuar, si lo consideran necesario, antes de que sea demasiado tarde, organizando su vida y tomando las decisiones oportunas. Comunicar el diagnóstico de Alzheimer debe formar parte del proceso de relación de ayuda en la que se va preparando a la persona enferma y dejando que madure la información.

No todas las personas están preparadas para actuar cuando conocen que tienen una enfermedad de mal pronóstico. Algunos tienen una reacción que les conduce a la depresión, con lo que se acentúan más los síntomas de demencia. Otros no aceptan la enfermedad, creen que los médicos se han equivocado. Lo importante es conocer a la persona enferma y su entorno para saber cómo, cuándo y de qué modo hay que dar el diagnóstico (TABLA 7).

5. ETIOLOGÍA. CAUSAS Y FACTORES DE RIESGO

5.1. Causas

Las causas de la enfermedad no han sido completamente descubiertas, aunque se han relacionado con el acúmulo anómalo de las proteínas betaamiloide y tau en el cerebro de las personas enfermas. En una minoría, la enfermedad de Alzheimer se produce por la aparición de mutaciones en los genes *PSEN1*, *PSEN2* y *APP*. En este caso la enfermedad aparece en épocas tempranas de la vida y se transmite de padres a hijos (por lo que existe habitualmente historia familiar de enfermedad de Alzheimer en edades precoces).

En general, podríamos decir que la etiología de la enfermedad de Alzheimer es muy compleja, siendo el resultado de la interacción de factores ambientales con factores genéticos.

5.2. Factores de riesgo

“Cualquier rasgo, característica o exposición de un individuo que aumente su probabilidad de sufrir una lesión”

Organización Mundial de la Salud

Se han identificado factores que parecen jugar un papel en el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer, pero todavía no se ha llegado a ninguna conclusión en cuanto a las causas exactas de esta compleja enfermedad. Hay probablemente muchos factores que contribuyen a ello, en lugar de una sola causa.

El envejecimiento del cerebro no se produce igual en todas las personas enfermas. Hay factores genéticos, ambientales y

TABLA 7 Pasos a seguir en la atención al paciente con demencia

Diagnóstico etiológico.
Detección de necesidades.
Información paciente y familia / cuidador principal.
Tratamiento farmacológico y no farmacológico.
Establecer plan de cuidados y seguimiento multidisciplinar.
Elaborar informe multidisciplinar completo.
Orientación de recursos.
Coordinación de niveles asistenciales.

sociales que parecen influir en el desarrollo de demencia, pero no actúan por igual en todas las personas. Los dos factores de riesgo más importantes son la edad y los factores de riesgo vascular, aunque se han estudiado muchos otros.

En relación con la edad, las personas mayores de 65 años tienen un 10% de riesgo de tener la enfermedad, mientras que el riesgo se eleva a casi el 50% en los mayores de 85 años.

En principio se consideró que el sexo femenino estaba más expuesto a desarrollar la enfermedad, sin embargo algunos estudios han relacionado esto con el hecho de que las mujeres viven más años que los hombres.

Existen algunos genes que se han asociado a mayor riesgo de presentar la enfermedad. Sin embargo, la enfermedad se considera hereditaria en menos de un 1% de los casos. En el resto de los casos la herencia influye junto con otros muchos factores, por lo que se considera “multifactorial”: esto implica que tener un antecedente familiar de Alzheimer aumenta las posibilidades de ser diagnosticado de la enfermedad en el futuro, pero no significa que se vaya a tener obligatoriamente. De hecho, son muy pocos los casos que se pueden predecir.

Aunque un estudio genético podría determinar personas que tienen un riesgo superior a la media de desarrollar demencia en el futuro, no todas las que tuvieran la prueba positiva desarrollarían la enfermedad ni aquellas con la prueba negativa estarían libres de ella, por lo que, hoy por hoy, no se considera ética la realización del estudio genético de forma generalizada. Sin embargo, conocer la predisposición puede ayudar a hacer un diagnóstico temprano y a encontrar personas que se beneficiarían de tratamientos precoces, por lo que en un futuro puede tener gran utilidad.

Las personas con factores de riesgo vascular (hipertensión, tabaquismo, hipercolesterolemia, diabetes mellitus) tienen un riesgo superior de desarrollar demencia. Es posible que estos factores actúen aumentando las lesiones vasculares en el cerebro y la unión de lesiones vasculares y lesiones degenerativas permita la expresión clínica de la enfermedad de Alzheimer en muchos casos. Algunos estudios han demostrado que, a igual número de lesiones neurodegenerativas, la presencia de una lesión vascular puede hacer que aparezca una demencia clínicamente evidente.

TABLA 8 Fases de la enfermedad

	Leve	Moderada	Grave
Memoria	<ul style="list-style-type: none"> • Olvida citas y nombres de las personas. • Problemas para seguir una conversación. 	<ul style="list-style-type: none"> • Olvida sucesos recientes. • No asimila hechos nuevos. • Persiste el recuerdo de hechos lejanos mal situados en el tiempo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Olvidos de sucesos pasados y recientes. • Conserva la memoria emocional: sabe quién le cuida, le quiere y le ayuda.
Lenguaje y comprensión	<ul style="list-style-type: none"> • Problemas para encontrar las palabras precisas. • Frases cortas • Mezcla de ideas 	<ul style="list-style-type: none"> • La comunicación se enlentece, habla menos, vocabulario empobrecido. • Repite las mismas frases. 	<ul style="list-style-type: none"> • Afasia grave. • Balbucea. • Solo utiliza algunas palabras concretas.
Coordinación de los gestos	<ul style="list-style-type: none"> • Está bien. • No se pierde. • Puede conducir. • Se viste y come solo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pierde el equilibrio. • Caídas frecuentes. • Movimientos más lentos. • Convulsiones, temblores, contracturas musculares. 	<ul style="list-style-type: none"> • Apraxia grave. • No controla sus gestos. • No sabe levantarse, sentarse o andar. • Le cuesta trabajo tragar. • Incontinencia.
Actividades cotidianas	<ul style="list-style-type: none"> • Solo está afectado por la pérdida de memoria. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pierde AIVD. • Pierde cosas. • Se pierde. • No es capaz de elegir ropa, platos, etapas habituales de baño. • Vigilancia 24 horas al día. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pierde ABVD. • Permanece en la cama: aparición de úlceras en puntos de presión e infecciones respiratorias.
Comportamiento	<ul style="list-style-type: none"> • Bruscos cambios de humor. • Tendencia a aislarse. • Sale menos, no quiere ver a amigos. • Apatía. • Retraimiento. • Depresión e irritabilidad. 	<ul style="list-style-type: none"> • Conserva la habilidad social. • Reacciones violentas y desproporcionadas. • Cuanto más depende más se irrita. • Miedos injustificados. • Camina durante horas de un lado para otro. • Ideas delirantes. • Depresión. • Vagabundeo. • Insomnio. • Agitación. 	<ul style="list-style-type: none"> • Humor imprevisible: grita, llora, se agita. • Agitación verbal y física. • Insomnio.

Adaptado de Selmes J y Antoine Selmes M. *Vivir con la enfermedad de Alzheimer*, 1990.

6. EVOLUCIÓN

6.1. Fases de la enfermedad de Alzheimer

En cuanto a su periodo evolutivo, puede ser corto, dos o tres años en algunos casos extremos, o bastante largo. En España, a falta de datos oficiales, puede considerarse actualmente una duración media de 12 años a partir del diagnóstico definitivo, aunque ello puede variar mucho de una persona a otra.

La enfermedad pasa por diferentes etapas, caracterizadas por un progresivo empeoramiento en la sintomatología. No hay un orden ni tiempo preciso en cuanto a los hechos que presentamos a continuación, pero de cierta forma es un mapa general para comprender mejor los síntomas. Se podría dividir en tres periodos: leve, moderada y grave (TABLA 8).

Fase leve

La persona enferma mantiene su autonomía y solo necesita supervisión cuando se trata de tareas complejas, puesto que ocasionalmente se le olvidan algunas cosas o puede perderse, etc. Al principio, la pérdida de memoria puede pasar inadvertida o atribuirse a olvidos benignos, aunque con el tiempo puede interferir en las actividades diarias como estar al tanto de la propia economía, seguir las instrucciones del trabajo, conducir o ir a la compra. Algunas personas son conscientes

de las dificultades que tienen, lo que les puede generar trastornos depresivos, frustración y ansiedad. Un cambio en el entorno habitual puede ser muy negativo en estas fases: los síntomas que han podido pasar inadvertidos se hacen muy llamativos cuando cambia de residencia o de rutina y se acentúan todos los síntomas. En relación a la memoria, se observa un paulatino deterioro: la persona olvida eventos recientes, puede no recordar que ya comió u olvidar la conversación que tuvo minutos antes. Surge desorientación de lo que lo rodea, no reconociendo bien el lugar donde está. Así, es muy común que la persona no recuerde dónde está el banco, qué dirección tomar para ir a lugares conocidos, etc. Otros ejemplos son el no recordar la fecha, ni el día ni el mes en que vive, no saber la hora que es o creer que, aunque es de mañana, para ella ya es de noche o viceversa.

Del mismo modo, surge una disminución en la concentración y una fatiga cada vez más notoria. Se presentan cambios de humor y síntomas de depresión con apatía, pérdida de iniciativa y falta de interés. Es posible también que se muestre inquieta, agitada y ansiosa. Estos últimos síntomas suelen ocurrir al atardecer o durante la noche, provocando sobrecarga en sus cuidadores.

El lenguaje, las habilidades motoras y la percepción pueden mostrar menor deterioro. La persona enferma es capaz de

mantener una conversación, comprende bien y utiliza los aspectos sociales de la comunicación (gestos, entonación, expresión y actitudes) en forma aún dentro de una cierta normalidad.

Esta primera etapa tiene una duración aproximada de 2 a 5 años.

Fase moderada

La persona enferma depende de un cuidador para realizar las actividades de la vida diaria, entre las que el autocuidado es especialmente importante (vestirse, lavarse, peinarse, comer). Las alteraciones cognitivas son muy obvias y ya no existen dudas sobre su diagnóstico. Es incapaz de trabajar, se pierde y se muestra confusa con facilidad. En esta etapa las normas sociales, el comportamiento de rutina y las conversaciones superficiales pueden conservarse y solo cuando se le hacen preguntas dirigidas somos conscientes de sus dificultades. El lenguaje suele alterarse, sobre todo la capacidad de comprender lo que les decimos y la de dar nombre a los objetos. Aparece incapacidad para realizar actos motores secuenciales como vestirse, comer, hacer rompecabezas o copiar figuras geométricas. Hay dificultad para hacer cálculos sencillos o leer la hora.

En esta fase pueden aparecer alucinaciones y delirios y todos los aspectos de la memoria empiezan progresivamente a fallar. Comienzan a surgir problemas de afasia, apraxia y agnosia.

Por afasia se entiende dificultad en el lenguaje. Presenta dificultades para hablar, tanto en la producción como en la comprensión del lenguaje.

La apraxia se refiere a las dificultades que presenta para llevar a cabo funciones aprendidas. La persona no puede ni sabe cómo vestirse, Pueden presentar dificultades para utilizar los cubiertos.

La agnosia consiste en una pérdida de la capacidad para poder reconocer a las personas con las que convive. Y, aunque esta pérdida no es total, pues de cierto modo aún reconoce ambientes familiares y conserva la orientación personal (sabe su nombre, edad, lugar de nacimiento), sus desaciertos son cada vez más frecuentes.

Por otra parte, puede descuidar su higiene personal. Ya no se arregla como antes y pueden aparecer resistencias a la hora del baño.

Suele preguntar por personas que ya murieron (su padre, su madre, su hermano) y todas estas imágenes que pasan por su mente, realmente le inquietan. Es posible que, entre otros motivos, tenga relación con una búsqueda de la seguridad perdida. Asimismo, el embotamiento o represión de emociones sumadas a la apatía empiezan a hacerse cada vez más evidentes.

La persona empieza a hacer actos repetitivos rayando en lo obsesivo. Vagabundea, recorre la casa por todas partes, revuelve cajones, ordena la ropa o los papeles varias veces al día.

Finalmente, la capacidad para el pensamiento abstracto y la habilidad de cálculo desaparecen por completo.

Este estadio tiene una duración aproximada de 2 a 10 años.

Fase grave

La persona es completamente dependiente para todas las tareas básicas de la vida, necesita que le den de comer, que le limpien y que le muevan. En esta etapa pierden gran parte del contacto con el medio exterior y tienen grandes dificultades para comunicarse y responder a los estímulos externos. A veces tienen comportamientos desinhibidos, agresivos o pasivos. Suele aparecer la alteración del patrón vigilia-sueño, de forma que no duermen por la noche, tienen periodos de agitación durante estas horas y duermen durante el día. La rigidez muscular que va apareciendo los conduce a lentitud y torpeza de movimientos.

La persona enferma de Alzheimer no reconoce a sus familiares y llega el momento en que llega a desconocer su propio rostro en el espejo. La personalidad que siempre acompañó a la persona puede desaparecer por completo.

Al final, muchas personas enfermas de Alzheimer están rígidas, mudas, no controlan sus esfínteres y permanecen postrados en cama. A veces presentan contracciones musculares bruscas y breves, como pequeñas sacudidas de algunos grupos musculares o de todo el cuerpo, espontáneas o como respuesta a estímulos externos. Se aumentan los riesgos de complicaciones por infecciones, deshidratación, heridas por la inmovilización, desnutrición, etc. De hecho, la causa final de la muerte suele estar relacionada con alguna de estas complicaciones.

6.2. Teoría de la retrogénesis de Reisberg. Escala GDS

Al inicio de la enfermedad, la persona afectada se da cuenta de que le pasa algo anormal a su memoria. Intenta esconder sus fallos contando historias a sus familiares. El deterioro cognitivo se desarrolla a la inversa de lo que sucede en el desarrollo humano naturalmente. Debido a esto, muchos especialistas grafican la enfermedad de Alzheimer como un progresivo desaprendizaje:

Estadio evolutivo	Edad mental
I	8 a 12 años
II	4 a 7 años
III	Recién nacido a 3 años

Adaptado de Selmes J y Antoine Selmes M. Vivir con la enfermedad de Alzheimer, 1990.

La equivalencia anterior representa una comparación entre las facultades mentales de una persona enferma de Alzheimer según los estadios evolutivos y la edad mental de un niño. Es muy importante que el cuidador tenga presente esta comparación para poder comprender la conducta de la persona enferma y sepa cómo comunicarse con ella.

Con esta perspectiva, la enfermedad de Alzheimer se puede caracterizar en estadios distintos definidos por la pérdida de ciertas funciones y por sus consecuencias:

- Estadio de pérdida de la planificación y de la iniciativa.
- Estadio de pérdida del juicio y de la motivación.
- Estadio de pérdida de los conocimientos adquiridos, de las actividades diarias y del lenguaje.
- Estadio de desaparición de toda capacidad mental y física.

Escala de deterioro global de Reisberg (GDS)

La siguiente división por fases sirve como guía para entender el progreso de la enfermedad, para ayudar a los cuidadores a estar alertas a problemas potenciales y permitir planear las necesidades futuras.

Fase 1. Funcionamiento cognitivo normal (ausencia de trastorno evidentes). Las capacidades funcionales en los planos ocupacional, social y en otros marcos permanecen intactas.

Fase 2. Funcionamiento cognitivo compatible con la edad. Disminución funcional subjetiva pero no objetiva, en el desempeño de actividades ocupacionales o sociales complejas. La persona olvida nombres, lugares donde ha guardado objetos y es menos capaz de recordar citas. Los demás no se dan cuenta de los fallos y el funcionamiento ocupacional o social complejo no está comprometido.

Fase 3. Funcionamiento cognitivo compatible con EA incipiente. Disminución funcional objetiva de suficiente severidad como para interferir en tareas ocupacionales o sociales complejas (AVD-C). La persona enferma, por primera vez, olvida citas importantes. Desde el punto de vista psicomotor, pueden perderse en lugares desconocidos aunque no tienen dificultades en el desempeño de tareas rutinarias (AVD-I).

Fase 4. Funcionamiento cognitivo compatible con EA leve. Deficiente realización en el desempeño de tareas complejas de la vida cotidiana (AVD-I). En esta etapa son incapaces de realizar compras de manera eficiente (compran artículos y cantidades incorrectas e inadecuadas; cometen errores de contabilidad importantes, por lo que deben ser supervisados). El funcionamiento en otras áreas complejas también puede estar comprometido. Es en esta fase cuando la familia, alarmada por estos fallos, suele llevar a la persona enferma por primera vez al médico.

Fase 5. Funcionamiento cognitivo consecuente con EA moderada. Realización deficiente de las tareas básicas de la rutina diaria. La persona enferma ya no puede vivir de una manera independiente: se le debe ayudar no solo en el manejo del dinero y la realización de compras, sino en la elección de la ropa adecuada para el tiempo y la ocasión. También se ponen de manifiesto errores en la conducción de vehículos. En esta fase presentan alteraciones emocionales, hiperactividad y alteraciones del sueño que provocan frecuentes consultas médicas.

Fase 6. Funcionamiento cognitivo consecuente con EA de moderada-severa gravedad. De manera secuencial, disminuyen las capacidades para vestirse, bañarse y asearse adecuadamente. Se distinguen 5 subfases:

- **6a.** Pérdida de la capacidad para vestirse adecuadamente: se ponen la ropa encima del pijama, tienen dificultad en hacerse el nudo del cordón de los zapatos o se confunden de pie cuando se calzan.
- **6b.** Pérdida de la capacidad para bañarse de forma independiente: no saben ajustar la temperatura del agua, ni entrar o salir de la bañera, tampoco saben lavarse y secarse adecuadamente.

- **6c.** Pérdida de la mecánica del aseo: olvidan tirar de la cadena, subirse los pantalones o secarse las manos.
- **6d.** Incontinencia urinaria como resultado de la incapacidad de responder adecuadamente a las urgencias urinarias.
- **6e.** Incontinencia fecal por el mismo mecanismo.

Fase 7. Fase terminal. Pérdida del lenguaje, locomoción y conciencia. Se distinguen 6 subfases:

- **7a.** Va perdiendo la capacidad de completar frases hasta circunscribirse a menos de media docena de palabras.
- **7b.** El vocabulario inteligible se reduce a una única palabra, como los monosílabos “sí” o “no”, hasta que finalmente queda reducido a gruñidos o chillidos.
- **7c.** Pérdida de la capacidad ambulatoria. El comienzo es muy variable: algunas personas comienzan a caminar a pequeños pasos o lentamente, mientras otros se torsionan al caminar.
- **7d.** Pérdida de la capacidad para mantenerse sentados, que se establece aproximadamente 1 año después de perder la capacidad ambulatoria.
- **7e.** Pérdida de la capacidad de sonreír. A pesar de ser capaces de mover los ojos ante la presencia de estímulos, ya no son capaces de reconocer objetos o personas familiares.
- **7f.** Pérdida de la capacidad para mantener la cabeza erguida; las pocas personas que sobreviven deben ser alimentados con biberón, debido, al menos en parte, a que no son capaces de reconocer la comida.

7. TRATAMIENTO. TERAPIAS FARMACOLÓGICAS Y NO FARMACOLÓGICAS (INTERVENCIONES PSICOSOCIALES)

Aunque como ya hemos visto, el Alzheimer no tiene cura, sí existen y se están haciendo grandes esfuerzos en esta línea, tratamientos farmacológicos e intervenciones psicosociales que pretenden enlentecer el proceso de deterioro, procurando mantener el máximo posible la autonomía y las capacidades preservadas.

Un tratamiento adecuado debe presentar las siguientes características:

- **Integral**, tanto con actuaciones farmacológicas como no farmacológicas, ya que el mantenimiento de la salud física es tan importante como el manejo de los síntomas psicológicos y conducta asociados al deterioro. Debe mantenerse a la persona estimulada y procurar evitar el aislamiento que incide en el proceso de demencia. El tratamiento debe incluir también a la familia cuidadora que representa un importante recurso a lo largo de todo el proceso.
- **Personalizado**, ya que este proceso neurodegenerativo cursa de manera progresiva y en cierto modo errático, el tratamiento debe centrarse en la persona atendiendo a su individualidad, historia personal y recursos del entorno.
- **Continuado**, debe apoyarse a la persona enferma y a su familia a lo largo de todo el proceso de la enfermedad. Esto incluye el diagnóstico, el tratamiento, el seguimiento y los cuidados al final de la vida.

El tratamiento global debe comprender también la **atención a la familia y al cuidador principal**. Está comprobado que cuanto menos sobrecarga manifiesten y exista mayor resiliencia, la situación de la persona enferma será mejor, tanto en su calidad de vida como en su capacidad para responder a estímulos positivos o a tratamiento.

7.1. Terapia farmacológica

En la actualidad no existe cura para la enfermedad, pero sí tratamientos que intentan reducir el grado de progresión de la enfermedad y sus síntomas.

Actualmente existen medidas farmacológicas para el tratamiento específico de la enfermedad y sus síntomas asociados. El tratamiento farmacológico debe definirse según la persona y los trastornos que presente. Existe una amplia gama de ellos que deben ser utilizados con prudencia, y siempre y cuando sean suministrados por el profesional correspondiente. Los fármacos, salvo indicación médica específica, deben prescribirse en dosis bajas y realizar incrementos suaves.

Objetivos terapéuticos

- Evitar o paliar la degeneración neuronal.
- Potenciar las actividades de las neuronas no afectados por la degeneración.
- Disminuir o aliviar los síntomas asociados al deterioro cognitivo.
- Mejorar la calidad de vida de la persona enferma y su familia.

Fármacos dirigidos a síntomas cognitivos

- **Fármacos colinérgicos.** La teoría colinérgica de la EA ha sido la que ha tenido mayor impacto patogénico y terapéutico. Se ha probado la eficacia de fármacos anticolinesterásicos que tienen una acción inhibitoria de la colinesterasa, la enzima encargada de descomponer la acetilcolina, el neurotransmisor que falta en el Alzheimer y que incide sustancialmente en la memoria y otras funciones cognitivas. Con todo esto se ha mejorado el comportamiento de la persona enferma en cuanto a la apatía, la iniciativa y la capacidad funcional y las alucinaciones, mejorando su calidad de vida. Sin embargo, es preciso remarcar que, en la actualidad, la mejoría obtenida con dichos fármacos es discreta, es decir, no se ha conseguido alterar el curso de la demencia subyacente.
- **Inhibidores de la acetilcolinesterasa.** En algunas personas, en las fases leve y moderada de la enfermedad, pueden prevenir el empeoramiento de algunos síntomas durante un tiempo limitado. Aumentan la vida media de la acetilcolina liberada por los terminales colinérgicos remanentes, amplificando la estimulación de los receptores M y N en el tiempo. No se muestran útiles en todas las personas enfermas, pero sí en algunos que comienzan en edades avanzadas, en sus estadios iniciales de la enfermedad y en ausencia de enfermedades orgánicas asociadas. Entre estas sustancias se encuentran:
 - **Rivastigmina (Exelon®, Prometax®, Rivastigmina STADA EFG).** Inhibidor cerebral selectivo de la acetilcolinesterasa con escasa acción sobre la enzima periférica. Su vida

media es corta, aunque su efecto puede prolongarse durante más de 10 horas, ya que persiste el bloqueo de la enzima después de eliminada la droga. Sus efectos adversos pueden ser: náuseas, vómitos, cefaleas, mareos, agitación o insomnio.

- **Donepezilo (Aricept®, Donepezilo STADA EFG).** Tiene una vida media prolongada (una dosis al día) y no presenta hepatotoxicidad, aunque sí puede producir náuseas, vómitos, anorexia, insomnio, calambres y bradicardia.
- **Galantamina (Reminyl®, Galantamina STADA EFG).** Tiene una vida media de 8 horas y puede producir agitación, insomnio e irritabilidad como efectos secundarios adversos.

Los **inhibidores** tienen menos efectos secundarios, por lo que su uso está más extendido en la actualidad. Todos estos fármacos mejoran algo la memoria, los síntomas de carácter psicológico y conductual y el cumplimiento de las actividades de la vida diaria. Además pueden mejorar la memoria, la conducta y el funcionamiento cotidiano en pacientes en fase moderadamente grave o grave.

Fármacos que regulan la neurotransmisión glutamatérgica

- **Memantina (Axura®, Ebixa®, Memantina STADA EFG).** Es un fármaco con un mecanismo de acción supuestamente diferente, que tiene su indicación en estadios moderados y severos de la enfermedad de Alzheimer. Su teórico mecanismo de acción se basa en antagonizar los receptores NMDA glutaminérgicos. Al parecer, un exceso de estimulación glutaminérgica podría producir o inducir una serie de reacciones intraneuronales de carácter tóxico. Los ensayos clínicos han demostrado una eficacia moderada y un perfil de efectos secundarios aceptables. Los estudios han demostrado que las personas enfermas que toman este fármaco tienden a mejorar en su capacidad para realizar las actividades de la vida diaria, tienen más iniciativa, participan más en las reuniones familiares, disminuyen su nivel de dependencia del cuidador y mejoran algo sus funciones cognitivas.

Algunos autores creen que la **combinación** de los anticolinesterásicos (donepezilo) con la memantina en personas enfermas en fase moderadamente grave y grave es mejor que darlos por separado, sin que por ello se aumenten los efectos secundarios.

A considerar:

Si un **fármaco no se tolera**, sí podría hacerlo otro de la misma familia, por lo que puede probarse a cambiar un fármaco. Siempre que se dé un nuevo medicamento, la dosis se deberá ir aumentando progresivamente mientras se comprueba si los pacientes lo toleran o si existen efectos secundarios. Sin embargo, si un fármaco es ineficaz, es poco probable que otro de la misma familia sea útil, por lo que no tendría sentido cambiar cuando es un problema de ineficacia. Hay que recordar que las personas que reciben múltiples tratamientos pueden tener síntomas derivados de los mismos o de la interacción de unos con otros, por lo que debe recurrirse solo a los fármacos cuando vayan a aportar beneficios, y se evitará el consumo excesivo de los mismos.

Fármacos dirigidos a los síntomas psicológicos y conductuales

Mientras que los síntomas primarios de la EA son el deterioro de la memoria y la pérdida de otras habilidades, las personas enfermas desarrollan síntomas secundarios incluyendo depresión, ansiedad, agitación, delirio, alucinaciones e insomnio. Para el tratamiento de estos síntomas lo primero que hay que hacer es definirlos, evaluar su importancia, considerar modificaciones ambientales y terapias no farmacológicas, empezar con dosis bajas de fármacos y aumentar, si es necesario, de manera gradual. Asimismo, una vez eliminados los síntomas, hay que pensar en disminuir la dosis gradualmente hasta retirarla. Dentro de estos tratamientos están:

- **Antidepresivos.** Consiguen mejorar el estado de ánimo, como los síntomas neurovegetativos asociados al síndrome depresivo. Hay que considerar que uno de los síntomas más frecuentes en enfermedades demencias es la apatía aún en ausencia de depresión, antes del uso de cualquier tipo de tratamiento. Los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina son los antidepresivos que menos efectos secundarios presentan.
- **Benzodiacepinas.** No son tan efectivas como los antipsicóticos para disminuir los síntomas relacionados con alteraciones de la conducta. Tienen efectos secundarios, especialmente sedación, amnesia, confusión y ansiedad.
- **Antipsicóticos.** Indicados en el tratamiento de conductas disruptivas, tanto psicóticas (involucrando delirios y alucinaciones), como no psicóticas (incluyendo inquietud motora, agresividad física, falta de cooperación). Los más adecuados en EA son la risperidona y la quetiapina.

Otros tratamientos

- **Alimentación artificial. La sonda nasogástrica.** Es uno de los tratamientos que a veces se plantean para mantener la alimentación en personas en fase grave. La sonda nasogástrica es un tubo que va de la nariz al estómago y por el que se pueden administrar alimentos, líquidos y fármacos. Puede ser una alternativa para personas que no pueden comer, que se atragantan con frecuencia o que se niegan a colaborar. Su aplicación debe depender de la voluntad de la familia, del consejo del médico y, si se pudiera, de los deseos que hubiera expresado previamente la persona enferma.

Es muy importante valorar el riesgo y el beneficio de la alimentación artificial. El objetivo ha de ser mejorar el estado de la persona enferma en procesos reversibles que requieren aporte calórico que no se puede administrar por otra vía. Es importante decidir entonces lo mejor para la persona enferma. Estamos frente a un dilema ético donde el valor principal será el respeto por la dignidad de la persona y sus derechos como ser humano.

- **Cuidados al final de la vida.** Un último aspecto del tratamiento que no debe olvidarse es el tratamiento al final de la vida. A menudo, el progresivo deterioro de la persona enferma hace cuestionarnos si se deben seguir tomando

medidas terapéuticas considerando el riesgo y el beneficio. La filosofía de la medicina paliativa se basa en intentar curar lo que se pueda, pero cuando no se puede se debe calmar, y si no se puede calmar se debe consolar. Optar por los cuidados al final de la vida significa afrontar la enfermedad y la muerte de manera natural. Muchas personas dejan de beneficiarse de un intento curativo del tratamiento y sin embargo se benefician de este tipo de cuidados.

7.2. Los tratamientos no farmacológicos (intervenciones psicosociales)

Con la estimulación adecuada, nuestro cerebro crea nuevas conexiones neuronales, nuevas redes que ayudarán a no perder o a mantener, durante un tiempo, funciones superiores cuando una enfermedad como el Alzheimer comience a destruir neuronas por millares.

Aunque, como ya hemos señalado, fármacos como los inhibidores de la acetilcolinesterasa han demostrado eficacia en el control temporal de los síntomas de la enfermedad de Alzheimer, en ausencia de un tratamiento curativo se hace necesario un **abordaje terapéutico multidimensional** que incluya, además de las intervenciones farmacológicas, intervenciones no farmacológicas dirigidas a optimizar la cognición, la conducta y la función de las personas con demencia y que además atienda las necesidades de los cuidadores. Por ello, todas estas intervenciones están destinadas a mantener y estimular las capacidades preservadas del individuo, intentando conseguir la mejor situación funcional posible en cada estadio de la enfermedad y con ello ralentizar el declive que pudiera venir generado por factores externos.

Este tipo de intervenciones se viene aplicando desde hace décadas, aunque no siempre con una base sólida. De hecho, la mayoría de las intervenciones en el cuidado de las personas con demencia no están basadas en una técnica sistematizada o estructurada; la mayoría de cuidadores no reconocen que los cuidados ambientales, por ejemplo, así como sus interacciones constituyan de hecho una intervención.

Hablar de estimulación y mantenimiento a nivel de funciones cerebrales es hablar de plasticidad del sistema nervioso o **neuroplasticidad**, término que hace referencia a la capacidad de nuestro sistema nervioso central para crear y modificar conexiones neuronales durante toda nuestra vida con el fin, en ocasiones, de compensar ciertas pérdidas.

Son muchas las intervenciones psicosociales propuestas para el tratamiento de los pacientes con demencia: unas enfocadas al entrenamiento de funciones cognitivas, otras al tratamiento de los problemas de conducta, otras dirigidas específicamente a disminuir la dependencia del paciente a través de técnicas de reestructuración ambiental y otras enfocadas al núcleo familiar.

Definición

Los tratamientos no farmacológicos son definidos como:

“Una intervención no química, teóricamente sustentada, focalizada y replicable, realizada sobre el paciente o el cuidador y potencialmente capaz de obtener un beneficio relevante”.

Muñiz R., Olazarán J. Mapa de Terapias No Farmacológicas para Demencias tipo Alzheimer (2009)

Objetivos terapéuticos

Los objetivos terapéuticos de las intervenciones cognitivas en la enfermedad de Alzheimer, de mayor a menor grado de concreción, son:

1. Estimular y mantener las capacidades mentales.
2. Evitar la desconexión del entorno y fortalecer las relaciones sociales.
3. Dar seguridad e incrementar la autonomía personal del paciente.
4. Estimular la propia identidad y autoestima.
5. Minimizar el estrés y evitar reacciones psicológicas anómalas.
6. Mejorar el rendimiento cognitivo.
7. Mejorar el rendimiento funcional.
8. Incrementar la autonomía personal en las actividades de la vida diaria.
9. Mejorar el estado y sentimiento de salud.
10. Mejorar la calidad de vida del paciente y de los familiares y/o cuidadores.

(Peña Casanova, J. “La enfermedad de Alzheimer”. Fundación “la Caixa”, 1999)

Terapias no farmacológicas recomendadas

En el Proyecto internacional de terapias no farmacológicas (INPTP, 2004-2010) se recomiendan las que se muestran en la **TABLA 9**.

Las intervenciones psicosociales señaladas a continuación son las utilizadas y definidas por el Centro de Referencia estatal de atención a personas con enfermedad de Alzheimer y otras demencias (CRE Alzheimer, Salamanca).

Actividades de la vida diaria. Las actividades que realizamos todos los seres humanos se separan en dos grandes grupos:

- **AVD básicas.** Son las referentes al autocuidado y movilidad. Como el baño, higiene y aseo personal, continencia, vestido, alimentación, movilidad funcional (transferencias, transporte de objetos, deambulación) y uso de productos de apoyo.
- **AVD instrumentales.** Son las que realizamos para interactuar con nuestro entorno más inmediato. Son más complejas, como las relacionadas con el cuidado de otros, movilidad en la comunidad (uso de transporte público), manejo de dinero, cuidado de la salud y manutención

TABLA 9 Terapias no farmacológicas

	Área de efecto	Grado
Asesoramiento y apoyo continuo al cuidador	Institucionalización	A
Estimulación cognitiva (grupo)	Cognición	B
Entrenamiento cognitivo (individual o grupal)	Cognición	B
Entrenamiento AVD	AVD	B
Intervenciones conductuales	Conducta	B
Estimulación cognitiva enriquecida (grupo)	Cognición, AVD, ánimo, conducta	B
Educación del cuidador, afrontamiento (individual o en grupo)	Animo del cuidador	B
Asesoramiento en el domicilio	Calidad de vida de la persona con demencia y del cuidador	B
Educación cuidador profesional	Conducta	B
Manejo general demencias Alternativas a las sujeciones	Sujeciones	B

Fuente: Proyecto Internacional de terapias no farmacológicas (INPTP, 2004-2010).

(toma de medicación), limpieza y cuidado del hogar, preparación de comida, ir de compras, entre otras.

El terapeuta ocupacional evalúa y analiza el desempeño en las AVD conservadas en la persona con demencia para mantener el máximo grado de autonomía posible. Junto con el resto de profesionales del equipo interdisciplinar, se detectan los posibles déficits físicos, sensoriales, cognitivos, conductuales o sociales que están dificultando el desempeño independiente en cualquier AVD. Se interviene mediante el establecimiento de hábitos y rutinas, de aquellas actividades automatizadas (básicas e instrumentales). Se analiza cada actividad valorando los distintos componentes de rendimiento y en qué grado pueden ser modificados, indicando los apoyos pertinentes para potenciar la funcionalidad de la persona.

- **Danza creativa terapéutica.** Se define como el uso psicoterapéutico del movimiento dentro de un proceso creativo que persigue la integración psicofísica del individuo. Se pretende, a través de la danza y el movimiento, activar el potencial creativo en términos de orientación y aceptación, ayudando así a la persona a asimilar su demencia y mejorar su calidad de vida.
- **Terapia psicomotriz.** La psicomotricidad se entiende como la capacidad o facultad que permite, facilita y potencia el desarrollo perceptivo físico, psíquico y social de la persona a través del movimiento. Los aspectos básicos a trabajar son el esquema corporal y el control postural.
- **Estimulación sensorial Snoezelen.** Se fundamenta en el Modelo de Integración Sensorial. Nuestro cerebro se encarga

de organizar las sensaciones que recibe de la propia persona y de su entorno, haciendo posible utilizar el cuerpo de manera eficaz en su contexto para producir conductas adaptativas y aprendizaje. Su filosofía se basa en tres actividades distintas: relajación, descubrimiento e interactividad, pudiendo trabajar componentes cognitivos, sensoriales, motores y psicosociales.

- **Laborterapia.** Es un método terapéutico de terapia ocupacional que pretende, por medio de la actividad y la ocupación, mantener, reeducar y rehabilitar los aspectos físicos, cognitivos y sociales de la persona. Para que la ocupación sea terapéutica se debe desglosar la actividad en pasos y posteriormente observar los diferentes factores que la componen: sensoriales, neuromusculares, motores, cognitivos y sociales. Es fundamental considerar las capacidades, gustos e intereses de la persona para que la actividad sea productiva, potencie la autoestima y sea agradable y, por lo tanto, terapéutica. Diversos proyectos están demostrando importantes resultados a través de la música. Entre ellos cabe destacar Música para despertar, que bien merece una mayor profundización de quienes estén interesados (www.musicaparadespertar.com).
- **Musicoterapia.** La investigación avala los efectos de la musicoterapia en personas con Alzheimer. Forma parte de las intervenciones psicosociales que más auge tienen en la actualidad. Esta terapia produce mejoras en la comunicación, la socialización y las capacidades cognitivas, perceptivas o físico-motrices. Las actividades que incluyen la música (cantar, tocar un instrumento, bailar al compás) es fácil que se desarrollen con éxito porque las personas enfermas recuerdan la música de su época y esto puede potenciar emociones escondidas que nutran su ánimo y actitud ante el entorno. Es importante recordar que las personas enfermas de Alzheimer tienen, en general, más de 65 años. La música que les gusta es, salvo excepciones, la música de la época de su juventud. El cuidador será el que tratará de conocer lo que le gusta a su familiar; es importante saber cuáles son sus canciones preferidas o las que escuchaba cuando era joven. Como norma general, no se debe imponer una música que no se corresponda con los gustos de la persona enferma. Hay varias maneras de utilizar la música: como música ambiental, cantar, llevar el ritmo, tocar un instrumento, bailar o moverse al compás de la música.
- **Estimulación cognitiva.** Existen ciertas evidencias de que la estimulación cognitiva ayuda a ralentizar la pérdida de funciones cognitivas. Esta estimulación deberá trabajar aquellas áreas que la persona aún conserva, de forma que este entrenamiento permita compensar las pérdidas que está sufriendo. Es preferible que esta estimulación sea realizada por profesionales que conozcan el estado cognitivo de la persona enferma con el fin de evitar exponer a la persona enferma a situaciones de mucha exigencia que puedan provocar mayor frustración y ansiedad. Se basa en un conjunto de disciplinas terapéuticas que pretenden ejercitar y

reforzar aquellas capacidades cognitivas (mentales) que todavía preserva la persona con Alzheimer, sin pretender recuperar las que ya están perdidas.

Es la disciplina más utilizada como tratamiento no farmacológico (también llamado intervención psicosocial) en la enfermedad de Alzheimer. Toma como base la idea de que el ejercicio mental fortalece al cerebro.

La psicoestimulación persigue los siguientes objetivos específicos:

- Estimular/mantener las capacidades mentales.
- Evitar la desconexión con el entorno (aislamiento, aburrimiento) y fortalecer las relaciones sociales.
- Dar seguridad e incrementar la autonomía personal.
- Estimular la propia dignidad y autoestima de la persona enferma.
- **Reminiscencia.** Es una técnica de comunicación que se centra en estimular principalmente la memoria episódica y autobiográfica de la persona enferma. En ella también intervienen procesos como la atención focalizada, el lenguaje expresivo y comprensivo, la orientación, la memoria semántica y gnosias. Se utilizan recursos como fotografías, música, archivos grabados, artículos de periódico del pasado, objetos domésticos, conversaciones informales, etc., con el objetivo de conservar la identidad del sujeto mediante la reactivación de su pasado personal resaltando aspectos emocionales del recuerdo.
- **Terapia de orientación a la realidad.** Es un conjunto de técnicas mediante las cuales la persona toma conciencia de su situación temporal y espacial. Proporciona a la persona una mayor comprensión de su entorno y produce un aumento en la sensación de control y autoestima.
- **Terapia de validación.** Descrita por Naomi Feil (1993), representa una terapia para comunicarse con personas diagnosticadas de Alzheimer y otras demencias, siendo un elemento central de las terapias humanistas. Se identifica como la provisión de un alto grado de empatía y un intento de comprender el marco referencial de una persona, con independencia de su deterioro. Se puede usar como una actividad terapéutica estructurada en un contexto grupal o individualmente para facilitar la comunicación y complementar el trabajo grupal. Se ha cuestionado esta técnica en cuanto a su formulación y utilidad como **también se ha descrito como un buen medio para abordar la escasa interacción entre personas enfermas y cuidadores.**
- **Otras intervenciones dirigidas a la persona enferma.** Además de las ya mencionadas, existen otros tipos de intervenciones psicosociales que están siendo actualmente utilizadas con mayor o menor grado de sistematización. Entre ellas podemos encontrar el *mindfulness*, la roboterapia, la terapia asistida con animales y la Wiiterapia, entre otros. Todas ellas pretenden, en términos generales, mantener la autonomía de la persona enferma, evitar la desconexión con el entorno y mejorar su calidad de vida.

Los resultados de las terapias no farmacológicas para la persona enferma

A pesar del trabajo que se está realizando en este campo y la actividad clínica habitual en la que se desarrollan diferentes programas de intervención (psicosociales, cognitivos, etc.), existe poca evidencia sobre la eficacia real de los mismos. Se está realizando un esfuerzo importante para aplicar la metodología de los ensayos clínicos a las intervenciones psicosociales, pero se topa con importantes problemas metodológicos.

Por este motivo, la mayor parte de los estudios que intentan evaluar las diferentes intervenciones propuestas están realizados con muestras pequeñas. Por otra parte, dada la heterogeneidad clínica y el amplio rango de severidad de las demencias, se acepta la necesidad de intervenciones altamente individualizadas, diseñadas en función de las necesidades de las personas enfermas, argumento que apoya la necesidad de estudios de caso único bien diseñados, sin que esta metodología deba ser rechazada a favor de los ensayos controlados.

• Intervenciones psicoeducativas con cuidadores y familias

“El bienestar de las personas con demencia es resultado directo de la calidad de las relaciones que mantienen con quienes les rodean”

Kitwood T. Dementia Reconsidered (1997).

Dentro de las intervenciones psicosociales, el trabajo con los cuidadores y familias es tan importante como las intervenciones dirigidas a la persona enferma. Se ha demostrado la fuerte conexión que existe entre ellos y cómo la calidad de esta relación dependerá del grado de sobrecarga del cuidador y de la información y apoyo psicosocial que tenga la familia.

Diversos estudios han comprobado que los cuidadores cuentan con escasa o nula información en relación a la enfermedad y el proceso de deterioro asociado, que un cuidador formado es un cuidador preparado y que la persona enferma cuya familia/cuidador recibe apoyo tiende a presentar menos síntomas psicológicos y conductuales, lo que a la larga redundará en beneficio de todos. Así, el apoyo al cuidador se transforma en una variable moduladora y

protectora del grado de sobrecarga y los problemas asociados al rol desempeñado.

El objetivo general en la intervención con familias es ofrecer una atención psicosocial, con el fin de procurar mantener su bienestar y una adecuada calidad de vida.

Dentro de los objetivos específicos, cabría destacar:

- Apoyar a las familias en todo el proceso que implica vivir con la enfermedad de Alzheimer, promoviendo que apliquen procedimientos y estrategias más adecuados para mantener y mejorar la autonomía de su familiar enfermo.
- Facilitar conocimientos básicos para mejorar el cuidado socio-sanitario, apoyando al cuidador para que se sienta más seguro, reduzca su incertidumbre y pueda desempeñar su papel lo mejor posible.
- Facilitar el reconocimiento por parte de los cuidadores de que otras personas tienen problemas similares a los suyos, proporcionando una oportunidad para intercambiar ideas y estrategias para hacer frente a esos problemas, así como para brindar apoyo emocional con herramientas que procuren el mantenimiento de su bienestar.

Las intervenciones psicosociales sugeridas con cuidadores y familias son:

- Atención social: servicios, normalmente individualizados o personalizados, de información y asesoramiento para cuidadores que necesitan soluciones concretas a la problemática a la que se enfrentan tras el diagnóstico.
- Apoyo psicológico individual: servicios de entrevistas personales, tanto de orientación y asesoramiento como de valoración y psicoterapéuticas, realizadas por un psicólogo. Pueden ser dirigidas tanto al cuidador principal como también a todo el sistema familiar implicado.
- Grupos de ayuda mutua: también conocidos como grupos de autoayuda o grupos terapéuticos, comprenden la organización de grupos de cuidadores familiares, orientados por un terapeuta, donde poder intercambiar opiniones, conocimientos, experiencia e inquietudes.
- Talleres formativos: servicios de carácter estable dirigidos a la realización de actividades diversas con familiares cuidadores, tales como, por ejemplo, conferencias, charlas, programas de formación, etc.

La idea fundamental que subyace en las intervenciones psicosociales con cuidadores y familias de las personas enfermas de Alzheimer es que, dado que aun no podemos controlar la enfermedad, entonces vamos a aprender a convivir con ella.