



Pontificia Universidad
JAVERIANA
Bogotá



Diplomado en
**Demencias para
profesionales
de la salud**



Educación **Continua**

Generamos experiencias educativas

Módulo 2. Las demencias

Unidad 2. Enfermedades que pueden causar demencia, descripción y diagnóstico

Tema 3. Demencia vascular

La demencia vascular se considera el segundo tipo más común de demencia. Se caracteriza por ser un trastorno neurocognitivo que incluye síntomas conductuales, anomalías locomotoras, disartria y disfunción autónoma.

La demencia vascular incluye diversos tipos de enfermedad cerebrovascular que explican su patogénesis, dentro de los cuales se encuentran:

- **La aterosclerosis:** afecta el revestimiento íntimo de las grandes arterias. Los principales factores son el tabaquismo y la hiperlipidemia. La oclusión por trombosis o cardioembolia conduce a infartos tanto en la sustancia blanca cortical como la subcortical. Las reducciones en 40-50 % del flujo sanguíneo cerebral se asocian con la supresión de la actividad cerebral y la disfunción cognitiva, que son reversibles al restablecer los niveles normales.
- **La arteriolosclerosis:** afecta la pared muscular lisa medial de pequeñas arterias corticales y penetrantes. El principal factor es la hipertensión. Las placas ateroscleróticas afectan a pequeños vasos cerebrales, hay deposición de sustancia hialina en la pared vascular (lipohialinosis), cambios fibróticos que generan rigidez y distorsión microvascular (arteriolosclerosis), y pérdida de la integridad de la pared vascular (necrosis fibrinoide). En la sustancia blanca se puede presentar isquemia, vacuolización, desmielinización, pérdida axonal e infartos lacunares. Estos cambios pueden causar alteraciones en la función ejecutiva reconocidas como el síndrome de demencia vascular isquémica subcortical o enfermedad de vasos pequeños.
- **La angiopatía amiloide cerebral (AAC):** involucra la acumulación de amiloide- β que afecta principalmente a las arterias principales y corticales, así como a los capilares. Esta se produce en la media y adventicia de los vasos cerebrales, lo que conduce a la degeneración de las células musculares lisas y pericitos. El genotipo APOE ϵ 4 es el principal factor de riesgo.
- **La enfermedad microvascular:** implica una disfunción en la entrega de nutrientes en los tejidos y la eliminación de los productos de desecho metabólicos que se produce en la unidad neurovascular capilar. Se asocia con diferentes grados de inflamación, incluyendo la presencia de linfocitos o macrófagos localizados en los vasos sanguíneos. La diabetes mellitus tipo 2 es uno de los factores de riesgo más comunes.

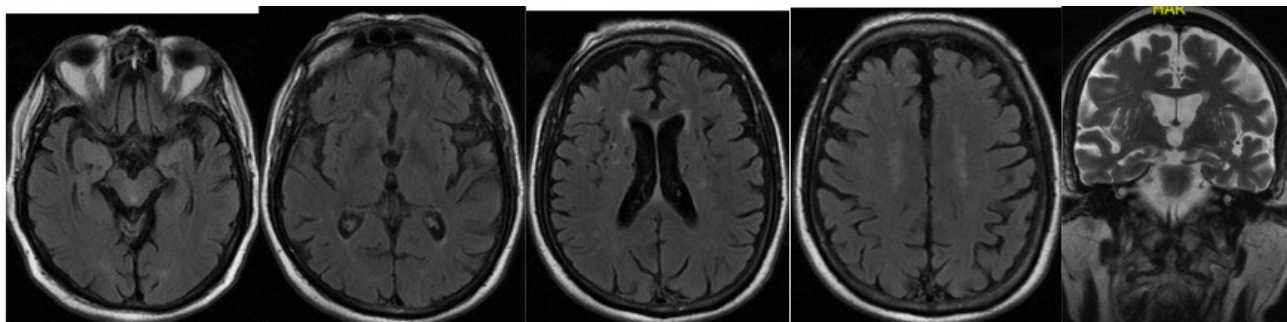


Las manifestaciones clínicas se basan directamente en el tipo de demencia y el área cerebral afectada por la patología vascular de base; así mismo, hay variaciones entre pacientes debido a las comorbilidades personales. Los principales tipos de demencia vascular que hay y sus manifestaciones clínicas fundamentales son:

- La demencia vascular pos-ACV, en la que suele existir un antecedente de accidente cerebrovascular que se relaciona temporalmente con el inicio de los síntomas. Según los criterios VICCCS, los déficits neurológicos deben presentarse desde el momento del evento hasta 6 meses después de este y no recuperarse. Los síntomas varían dependiendo del área afectada, con predominio de la afeción en lenguaje y memoria.

La lesión de vaso pequeño se caracteriza por una progresión paulatina y una sintomatología variable, simulando en cuestiones cronológicas una demencia causada por la enfermedad de Alzheimer.

La demencia subcortical afecta las áreas más profundas, se puede manifestar con problemas de memoria, cambios de personalidad, dificultad para concentrarse y problemas de coordinación.



Resonancia magnética cerebral de un paciente con diagnóstico de trastorno neurocognoscitivo mayor debido a enfermedad cerebrovascular de vaso pequeño (infartos lacunares en núcleo lenticular y tálamo bilateral).

- La demencia multiinfarto/demencia aterosclerótica se caracteriza por una progresión escalonada y con clínica variable, desde alteraciones de memoria hasta déficits de funciones cognitivas.
- La demencia mixta se produce por una combinación de una demencia de base a la cual se añade un accidente cerebrovascular, por lo que el curso suele ser crónico con un posible empeoramiento del cuadro.

El curso de la demencia vascular se caracteriza por su progresión escalonada y fluctuante, en la que hay empeoramientos bruscos que coinciden con eventos cerebrovasculares, ya sea el primero o uno adicional. Es muy importante indagar en la historia clínica y la entrevista a familiares para establecer la cronología y los cambios importantes para así detectar los eventos vasculares.

Ahora bien, aunque las manifestaciones varían drásticamente según el subtipo y la zona y conexiones afectadas por la alteración vascular, es importante recordar los dominios frecuentemente afectados:

- **Funciones ejecutivas:** dificultades en resolución de problemas y toma de decisiones, dificultades en la atención como la mantención y focalización de ésta, afectando la realización de tareas complejas, la planificación y el razonamiento.
- **Memoria:** mientras que en la enfermedad de Alzheimer se suele afectar la memoria episódica anterógrada, en la demencia vascular predomina el déficit de memoria de trabajo y de recuperación de recuerdos, por lo cual se suele mantener la memoria de reconocimiento en mayor medida que en Alzheimer.
- **Lenguaje:** afectación tanto de la expresión como la comprensión del lenguaje. Hay varios tipos de afasias que se pueden presentar según el área afectada por el evento cerebrovascular (afasias motoras, transcorticales motoras, sensitivas, de conducción o global cuando el daño es en un área muy amplia).
- **Orientación y función visoespacial:** pueden experimentar dificultades para comprender y representar el espacio visual, lo que puede dificultar las tareas que requieren la comprensión de la orientación espacial. Este déficit se ve atado a las alteraciones visuales que pueden ocurrir, pudiendo causar dificultad para reconocer objetos o personas debido a los cambios en visión y percepción.

Otros aspectos importantes son los cambios neuropsiquiátricos, conductuales, motores y funcionales:

- **Neuropsiquiátricos:** labilidad emocional con apatía (relacionado a isquemia subcortical) y depresión más frecuentemente; irritabilidad, alteración en el patrón del sueño y alucinaciones, agitación y euforia (más común en demencia vascular multiinfarto).
- **Conductuales:** puede presentarse agresividad tanto física como verbal.
- **Motores:** amplio rango de manifestaciones, debilidad o plejía, disartria, disfagia, incontinencia o urgencia miccional, alteración de la coordinación, equilibrio y marcha, por lo cual el riesgo de caída aumenta significativamente. Es importante conocer la apraxia, también conocida como “parkinsonismo”, que causa marcha lenta y arrastrada con zancadas cortas y miedo a la caída que puede simular una enfermedad de Parkinson.
- **Funcionales:** es evidente que los déficits en todos los campos mencionados con anterioridad afectan la funcionalidad del paciente, y es mayor o menor medida según la extensión de los daños causados.

Es importante hacer un abordaje integral, donde la historia clínica y el examen físico serán claves para orientar el diagnóstico de deterioro cognitivo y, sobre todo, asociarlo a etiologías vasculares. En la historia clínica se debe indagar sobre factores de riesgo cardiovascular (hipertensión arterial, diabetes, dislipidemias, tabaquismo, sedentarismo y consumo de alcohol), el manejo farmacológico y su adherencia; además, documentar si han presentado eventos isquémicos previos (IAM, ACV, entre otros) y si tienen diagnóstico de fibrilación auricular, pues es una de las principales fuentes de ataques cerebrovasculares embólicos e infartos cerebrales multipotográficos.

Los antecedentes familiares como cuadros de múltiples ACV son de suma importancia porque pueden indicar una etiología genética como el CADASIL.

Posteriormente, en la enfermedad actual se debe enfatizar en el tiempo de evolución del deterioro, y cuál fue el primer síntoma que se presentó, correlacionando los síntomas adicionales de acuerdo con la temporalidad y cómo impactan en la funcionalidad del paciente. En caso de haber tenido un ACV previo, se necesita documentar hace cuánto tiempo fue, si se llevó o no a terapias de reperfusión, y si tuvo plan de neurorrehabilitación después del evento.

El examen físico se debe realizar de manera completa con énfasis en sistema cardiovascular y vascular periférico (auscultación y toma de pulsos). Con un fondo de ojo se pueden identificar manifestaciones crónicas de comorbilidades como retinopatía que puede ser de etiología tanto hipertensiva como diabética. El examen neurológico se realiza de forma sistemática y completa, buscando defectos campimétricos, paresias o plejias, espasticidad y alteraciones corticales como afasia, negligencia espacial y entre otros que se pueden relacionar con territorios vasculares que puedan hacer pensar en demencia y compromiso pos-ACV.

El examen neurológico siempre debe acompañarse de pruebas cognitivas adicionales como el MOCA para poder caracterizar mejor la alteración en funciones ejecutivas, velocidad de procesamiento y memoria de trabajo, para posteriormente complementar con baterías de pruebas neuropsicológicas.

En la mayoría de las presentaciones clínicas, se evidenciará disrupción de las redes neuronales, sobre todo a nivel frontal. Un ejemplo son las alteraciones en la marcha que pueden tener los pacientes que resultan de alteraciones en las redes sobre todo a nivel frontal-subcortical. El examen mental cobra también importancia para identificar síntomas como ansiedad, apatía y entre otros que se dan por disrupción de las redes fronto-límbicas.

Existen los criterios NINDS-AIREN para determinar una probable demencia de origen vascular que son: deterioro cognitivo de dos o más dominios, neuroimagen con hallazgos de lesiones cerebrovasculares y que exista una evidencia de temporalidad entre el evento vascular y el deterioro cognitivo.

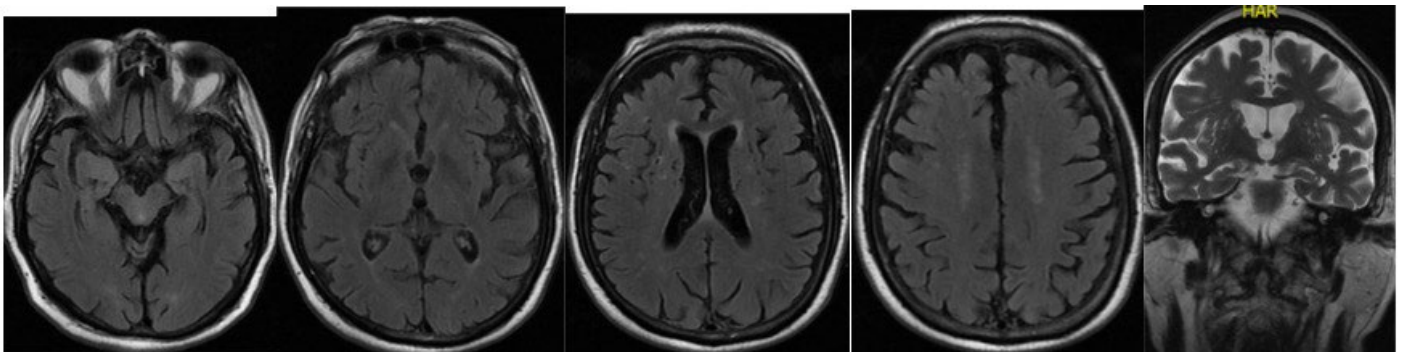


La evaluación cognitiva es fundamental junto con la clínica para encuadrar el deterioro cognitivo en los 4 fenotipos que son:

- La demencia pos-ACV cursa con alteraciones en memoria, lenguaje o ambas. También pueden tener cambios cognitivos y comportamentales dependiendo del territorio vascular. Se instauran de manera súbita con el ACV agudo, persisten hasta 6 meses después y no mejoran con rehabilitación.
- La demencia por isquemia subcortical es de curso insidioso de alteraciones en función ejecutiva, procesamiento de la información, planeación ideomotora y alteraciones en la atención. Por lo anterior, las alteraciones podrían ser más evidentes en un MOCA que en un MMSE ya que el primero cuenta con un poco más de funciones ejecutivas.
- La demencia por multiinfarto se acompaña de compromiso predominantemente cortical por ser generalmente ACV de segmentos distales. Examen físico con defectos campimétricos con preservación macular o afasia, negligencia espacial o apraxias.
- El curso de la angiopatía amiloide es lento y progresivo, se acompaña de unos episodios transitorios de focalización neurológica que son los llamados “*Amyloid Spells*” que corresponden luego a los microinfartos o a las hemorragias cerebrales por lo general lóbulos vistos en neuroimágenes.

El estudio principal para realizar en esta patología son las neuroimágenes. La imagen de elección es la resonancia magnética simple, en las patologías vasculares se puede determinar tanto el proceso isquémico como la temporalidad de este; también se pueden ver desde extensas zonas de restricción a la difusión hasta infartos lacunares o multitopográfico. La forma más crónica de un ACV se verá representada como una zona de encefalomalacia que será un espacio hipointenso en la resonancia que se corresponde con el territorio vascular comprometido.

Otros hallazgos comunes son hiperintensidades en sustancia blanca debido a procesos isquémicos subcorticales que se gradúan con la escala de Fazekas. Se debe tener en cuenta pacientes con factores de riesgo cardiovascular asociados. Por lo general, un Fazekas grado 2-3 se acompaña de alteraciones cognitivas significativas por las múltiples alteraciones en sustancia blanca que por su compromiso han empezado a confluir en estos grados de la enfermedad.



RM cerebral de un paciente con diagnóstico de enfermedad cerebrovascular debido a enfermedad cerebrovascular de vaso pequeño, con infartos lacunares talámicos y del núcleo lenticular.

Es importante también tener en cuenta que, por lo general, en las demencias vasculares puras no hay alteraciones atróficas a nivel de hipocampo por lo que es una de las primeras cosas a ver en la resonancia; se ven muy bien en un corte coronal los patrones de atrofia o asimetría que puede haber en el hipocampo que indicaría que probablemente haya otra etiología subyacente del deterioro cognitivo como por ejemplo enfermedad de Alzheimer o que fuera un componente mixto.

Adicionalmente, en resonancia se utilizan unas secuencias especiales como las secuencias de susceptibilidad (SWI) que son muy buenas para ver depósitos de hemosiderina y siderosis cortical, por lo que es una muy buena ventana para ver los microhemorragias que hacen parte de los criterios de Boston para la angiopatía amiloide cerebral (AAC) que serían de predominio lobar o en la unión cortico-subcortical, en cambio, en caso de que fueran microhemorragias de origen hipertensivo se encontrarían más a nivel ganglio basal o de tallo.

En las secuencias de difusión (DWI/ADC) es importante mirar la correspondencia del DWI/ADC y restricción a la difusión para ver si corresponde a procesos isquémicos o que incluso se esté presentando algún ataque cerebrovascular agudo sobre todo en pacientes con alto riesgo embólico y cardiovascular. Estas secuencias tienen un patrón dinámico y van cambiando de acuerdo con la temporalidad de los eventos isquémicos.

En casos especiales donde haya sospecha por antecedentes, clínica y neuroimagen de una enfermedad genética subyacente como el CADASIL/CARASIL es necesario realizar estudios genéticos para confirmar; en caso de CADASIL, se buscarían mutaciones en el gen NOTCH3, mientras que en CARASIL se asociaría a mutaciones en el HRTA1.

Para concluir, es importante no olvidar que a los pacientes se les debe hacer un panel de estudios completo que contemple búsqueda de factores de riesgo cardiovasculares para brindar un abordaje integral en el deterioro cognitivo de posible origen vascular, por lo que herramientas como electrocardiograma, perfil lipídico, glicemia y HbA1c que no deben ser pasadas por alto en la consulta.