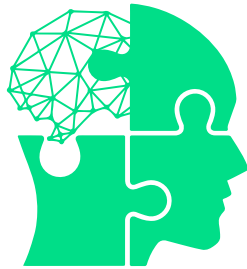




Pontificia Universidad
JAVERIANA
Bogotá



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 5. Enfermedad por cuerpos de Lewy

La enfermedad por cuerpos de Lewy es un término amplio que acoge aquellas enfermedades en donde las alteraciones cognitivas están dadas por una histopatología marcada por el predominio de los cuerpos de Lewy.

La alfa-sinucleína normalmente funciona como una proteína de membrana. Al formarse inclusiones intracelulares de esta proteína, se fabrican cuerpos de Lewy y neuritas de Lewy, los cuales, junto a la neurodegeneración, determinan las principales características fisiopatológicas de la DLB. También, las alteraciones en la microglía y el aumento de condiciones proinflamatorias son otros mecanismos fisiopatológicos coadyuvantes. Otro elemento importante es que la DLB puede estar presente en pacientes con neuropatología dada exclusivamente por inclusiones de alfa-sinucleína, pero también hay presentaciones mixtas en donde hay elementos histológicos asociados a beta amiloide. Los pacientes con esta última característica suelen tener una progresión más rápida y cambios cognitivos específicos. Respecto a las manifestaciones clínicas de la DLB y los criterios diagnósticos tenemos diferentes características clínicas o paraclínicas que han sido divididas en criterios clínicos esenciales y nucleares, y, por otro lado, biomarcadores que hacen parte de las características sugestivas de la enfermedad. Dependiendo de su aparición en un paciente pueden determinar distintos niveles de certeza para el diagnóstico clínico en probable o posible.

La demencia o trastorno neurocognitivo mayor se ha establecido como el criterio clínico esencial que debe estar siempre presente para establecer el diagnóstico y se caracteriza por déficits en pruebas neuropsicológicas, principalmente en atención, función ejecutiva o habilidad visoespacial. Adicionalmente, se determinaron como criterios nucleares las fluctuaciones en la cognición, las alucinaciones visuales recurrentes, el trastorno del comportamiento del sueño en la fase de movimientos oculares rápidos (MOR), y la presencia de parkinsonismo. Finalmente, entre los biomarcadores sugestivos o indicativos se encuentran las neuroimágenes por PET o SPECT con evidencia de disminución de la captación del transportador de dopamina en ganglios basales, la denervación autonómica cardíaca demostrada por cintigrafía con MIBG, y la presencia de un polisomnograma confirmatorio de trastorno del sueño MOR.

En este sentido, el diagnóstico de DLB probable puede hacerse con la presencia de dos o más criterios nucleares, independiente de si hay o no biomarcadores, o en el contexto de solo un criterio nuclear, pero con al menos un biomarcador presente. Por otro lado, el diagnóstico en un nivel de certeza posible puede realizarse solo con un criterio nuclear sin biomarcadores, o con al menos un biomarcador, sin criterios nucleares. También existen características clínicas de soporte que acompañan la enfermedad y ayudan a sospechar el diagnóstico.

Los criterios de soporte incluyen la hipersensibilidad a los antipsicóticos, las alteraciones posturales (incluyendo la inestabilidad postural y la presencia de caídas frecuentes), la aparición de síncope, y síntomas de disfunción autonómica como estreñimiento, hipotensión ortostática e incontinencia urinaria. Otras manifestaciones de soporte incluyen hipersomnia, hiposmia y diferentes alteraciones neuropsiquiátricas, como las alucinaciones en otras modalidades, la presencia de ideas delirantes y alteraciones del ánimo, incluyendo apatía, ansiedad y depresión.

La principal diferenciación de la DLB con la demencia por enfermedad de Parkinson es dada por la temporalidad. En la DLB, el síndrome demencial aparece antes que los síntomas motores, al tiempo o máximo un año después. En contraposición, en la demencia por EP, los síntomas cognitivos aparecerán después del primer año del inicio de los síntomas motores, y, de hecho, generalmente son tardíos en la evolución de la enfermedad. Vale la pena mencionar que existen factores de riesgo genético, como variantes genéticas en el gen de la enzima glucocerebrosidasa A. También, los trastornos del sueño REM pueden aparecer de forma prodrómica antes de que se instauren los síntomas nucleares de la enfermedad.

El tratamiento curativo para la DLB no está disponible aún y por ello actualmente los objetivos terapéuticos están virados hacia el tratamiento sintomático. Los tratamientos farmacológicos incluyen tres recomendaciones principalmente. La primera es evitar los antipsicóticos ya que, aunque la enfermedad cuenta con fenómenos psicóticos, su uso ha demostrado un crecimiento en la mortalidad debido a que el aumento de la sensibilidad neuroléptica incrementa el riesgo de eventos adversos. Sin embargo, vale la pena mencionar que hay dos antipsicóticos que están aprobados bajo ciertas condiciones en pacientes con DLB: los primeros son los de segunda generación, como la clozapina -solo cuando ya se han agotado otras opciones terapéuticas-, y el segundo, con mucha menor evidencia, es la quetiapina, para tratar las alucinaciones visuales. Los neurolépticos típicos como el haloperidol al igual que las formas de administración inyectables están completamente contraindicados por el riesgo de síndrome neuroléptico maligno.



La segunda recomendación es utilizar los inhibidores de la colinesterasa, especialmente la rivastigmina y el donepezilo, que han demostrado mejorar ciertos síntomas como las afectaciones en atención, velocidad de procesamiento, apatía, ansiedad y alucinaciones visuales. La tercera recomendación tiene que ver con el uso de agentes dopaminérgicos cuando los síntomas parkinsonianos son muy severos. En este caso, únicamente se recomienda el uso de levodopa a dosis bajas y en titulación lenta, y están completamente contraindicados el uso de agonistas dopaminérgicos por el riesgo de exacerbación de los síntomas psiquiátricos.

Por último, el tratamiento no farmacológico se enfoca en la preservación y mejoramiento de la calidad de vida de los pacientes por medio de la intervención a las condiciones y riesgos a los que están expuestos. Teniendo esto en cuenta se proponen algunas intervenciones como minimización de la aspiración de fluidos, actividad física de baja intensidad, terapia física, acondicionamiento de la marcha, musicoterapia, apoyo social y psicológico. También, es fundamental la supervisión permanente del paciente y el mantenimiento de un cronograma estructurado durante el día. El tratamiento debe ser individualizado en función del síntoma que más afecte la funcionalidad y el bienestar del paciente y de su familia.