



Karla Beatriz Cruz Martínez

Dr. Carlos Manuel Hernández Santos

Resumen

Geriatría

6

“A”

Comitán de Domínguez Chiapas a 31 de mayo de 2025.

Demencia frontotemporal

Es un grupo de demencias neurodegenerativas que afectan principalmente los lóbulos frontal y temporal del cerebro, causando deterioro progresivo de la conducta, el lenguaje o la cognición.

Se clasifica en dos formas clínicas principales:

- Variante conductual (DFTvc): Cambios en la personalidad y conducta
- Variante afasia progresiva (APP): Alteraciones del lenguaje
 - ↳ Semántica, no fluente / agramática y logopénica

* Cuadro clínico

DFTvc

- Desinhibición (comportamiento social inapropiado)
- Apatía, pérdida de empatía
- Conductas repetitivas o compulsivas
- Hiperoralidad (cambios en la dieta + dulces)
- Déficit ejecutivo con memoria

APP

- Semántica: Lenguaje fluido pero vacío
Dificultad para comprender palabras
- No fluente: Habla laboriosa
Errores gramaticales
- Logopénica: Pausas al hablar
Dificultad para encontrar palabras

* Epidemiología

- Prevalencia: 15-22 casos por 100000 hab.
- Afecta a ambos sexos, pero la DFTvc es + frecuente en hombres
- Causa + común de demencia en adulto < 65 años (edad típica 50-60 años)
- 10-15% de los casos tienen mutaciones genéticas autosómicas dominantes

* Diagnóstico

- DFTvc: Requiere deterioro progresivo de conducta / cognición + síntomas específicos
- APP: Basado en patrones de alteración de lenguaje
- PET/SPECT: Hipometabolismo o hipoperfusión en áreas afectadas
- RM: Atrfia fronto/temporal (DFTvc), temporal anterior (APP semántica), frontal izquierda (APP no fluente), parietal izquierda (APP logopénica)

* Tratamiento

- No hay cura: manejo sintomático y de apoyo
- Manejo no farmacológico
 - Educación y apoyo al cuidador
 - Terapia ocupacional
 - Adaptaciones ambientales
- Farmacológico (sintomático)
 - Antidepresivos ISRS
 - Antipsicóticos atípicos
 - Guitos: Inhibidores de colinesterasa y memantina

Demencia por cuerpos de Lewy

- Tipo de demencia neurodegenerativa causada por acumulación anormal de proteína α -sinucleína en neuronas
- Segunda demencia + común después de Alzheimer, pero con síntomas distintos

* Codo clínico

- Fluctuaciones marcadas en atención y alerta
- Alucinaciones visuales recurrentes (80% casos)
- Parkinsonismo (rigidez, lentitud)
- Estrésimiento
- Incontinencia urinaria
- Hipertermia
- Deficit ejecutivo y visuospatiales + prominentes
- Trastorno de conducta del sueño REM, conductas motoras violentas (gritos, golpes)
- Deficit en atención
- Sensibilidad extrema a neurolepticos
- Hipertensión ortostática

* Epidemiología

- Edad inicio: >50 años (pico 70-80 años)
- Supervivencia: 5-8 años desde el diagnóstico
- Genética: Mutaciones en SNCA (α -sinucleína), LBA (glucocerebrosidasa) y otros genes asociados
- Prevalencia: 5-10% de todas las demencias

* Diagnóstico

- Demencia fluctuante + al menos 2 de los sig:
 - Fluctuaciones cognitivas
 - Alucinaciones visuales recurrentes
 - Parkinsonismo espontáneo
- PET/SPECT de dopamina: reducción de ganglios basales (gold standard)
- Polisomnografía: confirma RBD
- RM cerebral: Atrfia - marcada en hipocampo

* Tratamiento

- Síntomas cognitivos:
 - Inhibidores de colinesterasa (Rivastigmina, Donepezilo). Mejoran atención y alucinaciones
- Síntomas motores
 - Levodopa en dosis bajas
- Manejo no farmacológico
 - Educación para cuidadores
 - Prevención de caídas
- Síntomas psiquiátricos:
 - Quetiapina o clazapina
 - Evitar neurolepticos típicos (Haloperidol)
 - RBD
 - Clonazepam

Parkinson

Es una enfermedad neurodegenerativa crónica causada por la pérdida de neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra y acumulación de cuerpos de Lewy

Segunda enfermedad neurodegenerativa + común después de Alzheimer

* Cuadro clínico

- Bradicinesia
- Temblor de reposo
- Rigidez
- Inestabilidad postural
- Fases clínicas:
 - Prodrómica: síntomas no motores (RBD, hiposmia, estreñimiento) años antes del dx
 - Temprana: síntomas motores leves, buena respuesta a levodopa
 - Avanzada: fluctuaciones motoras, deterioro cognitivo
- Neuropsiquiátricos: Depresión, ansiedad, apatía, alucinaciones visuales, deterioro cognitivo
- Autonómicas: Estreñimiento, hipertensión ortostática
- Sueño: Trastorno de conducta del sueño REM

* Epidemiología

- Prevalencia: 1% en > 60 años
- Incidencia: 8-18 casos por 100,000 hab.
- Sexo masculino, exposición a pesticidas
- Fx protector: cafeína, tabaco

* Diagnóstico

- Bradicinesia + al menos 1 de:
 - Temblor de reposo
 - Rigidez
 - Inestabilidad postural
- RM: para descartar otros parkinsonismos
- PET / SPECT de dopamina: gold standard
- Respuesta a levodopa

* Tratamiento

- Farmacológico
 - Levodopa + carbidopa tras 5-10 años. Efecto adverso: discinesias
 - Antagonistas dopaminérgicos: pramipexol, ropinirol. Primera línea < 60 años
 - IMAD-B (Rasagilina, Selegilina)
 - Anticolinérgicos (Rivastigmina)
- No farmacológico
 - Estimulación cerebral profunda
 - Terapia de infusión continua: Apomorfina subcutánea, Levodopa intraductal

Priones

Las priopatías son enfermedades neurodegenerativas raras causadas por priones, proteínas animales, que transforman proteínas normales en patológicas. Provocan acumulación de amiloide, daño neuronal y cambios espongiiformes en el cerebro.

* Cuadro clínico

• ECJ:

- Demencia rápidamente progresiva, ataxia, mioclonías, síntomas extrapiramidales, alteraciones visuales y mutismo acinético

• Kuru:

- Ataxia, trastornos motores, demencia.

• Variantes:

- Esporádica (85-90%): + común
- Familiar (10-15%): Hereditaria (gen PRNP)
- Iatrogénica (1%): Por contaminación en procedimientos médicos
- St Germain-Straussler-Scheutker: ataxia

* Epidemiología

- ECJ esporádica: Edad media de 57-62 años. Mayor incidencia en varones
- España (1993-2009): 1.163 casos registrados, 934 ECJ
- Supervivencia: 5 meses, hasta 24 meses (v ECJ)

* Diagnóstico

• Criterios OMS

- Definitivo: biopsia / autopsia
- Probable: Demencia progresiva + EEG típico + 2 síntomas (mioclonías, ataxia, alteraciones visuales)

• RMN: Hiperintensidad en núcleo caudado / ECJ o talamo (v ECJ)

• LCR: Proteínas 14-3-3

• EEG: Patrón de ondas agudas periódicas

• Genética: Mutación en gen PRNP

* Tratamiento

- No hay cura: el tratamiento es paliativo

↳ Control de síntomas (mioclonías, ansiedad, dolor)

- Fármacos probados sin eficacia: Quinacrina, aciclovir, interferón

- Medidas de prevención:

- Evitar tejidos de riesgo (cuerpo, médula espinal, ojos) en procedimientos médicos
- Esterilización especial de instrumental quirúrgico

Demencia vascular

El DCV y la DVA son trastornos causados por alteraciones en los vasos sanguíneos cerebrales, que afectan el flujo sanguíneo y provocan daño neuronal.

Son la segunda causa más común de demencia en Occidente y la principal en Asia. La DVA se clasifica en subtipos:

- Demencia postictus, vascular isquémica subcortical, multifarcto y mixta

* Cuadro clínico

- Síntomas principales:

- Deterioro cognitivo progresivo (memoria, función ejecutiva, atención, vel. de procesamiento) temprana

- Afecta, alteraciones visuales, síntomas psiquiátricos (depresión, apatía)

- DPL: Deficit neurológico focal post-ictus

- Evaluación cognitiva

- Pruebas como MoCA para detección

- Dominios afectados: función ejecutiva, memoria, lenguaje, habilidades visuo-spatiales

* Epidemiología

- Prevalencia: ↑ con la edad > 75 años

- Post-ictus:

- 10% de los pacientes desarrollan demencia en el 1º año tras el ictus.

El riesgo ↑ con la gravedad del ictus.

- Fx de riesgo:

- No modificable: edad, genética, sexo femenino

- Modificable: hipertensión, diabetes, tabaquismo, obesidad, sedentarismo

* Diagnóstico

- VILCCS: deterioro de al menos un dominio cognitivo + evidencia de enfermedad cerebrovascular en imágenes.

RMN: Hipersensibilidades de sustancia blanca, infartos lacunares, ^{espacios} perivascular.

* Tratamiento

- Control de factores de riesgo vascular: hipertensión, diabetes, dislipidemia
- Estilo de vida saludable: dieta mediterránea, ejercicio físico, evitar tabaco
- Anticoagulación en FA para ↓ riesgo de ictus y demencia
- Inhibidores de colinesterasa donepezilo o memantina
- Tratamiento de síntomas conductuales.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA

Iadecola, C., Duering, M., Hachinski, V., Joutel, A., Pendlebury, S. T., Schneider, J. A., & Dichgans, M. (2019). Deterioro cognitivo vascular y demencia.

Golimstok, Á. (2017). Actualización en enfermedad con cuerpos de Lewy. *Revista del Hospital Italiano de Buenos Aires*, *37*(3), 105-111.

Lillo, P. y Leyton, C. (2016). Demencia frontotemporal, cómo ha resurgido su diagnóstico. *Revista Médica Clínica Las Condes*, *27*(3), 309-318.

Martínez-Fernández, R., Gasca-Salas, C., Sánchez-Ferro, Á. y Obeso, J. Á. (2016). Actualización en la enfermedad de Parkinson. *Revista Médica Clínica Las Condes*, *27*(3), 363-379.

Arranz-Martínez, E., Trillo-Sánchez-Redondo, G., Ruiz-García, A. y Ares-Blanco, S. (2010). Prionopatías: las encefalopatías por priones. *SEMERGEN - Medicina de Familia*, *36*(8), 443-448.