



**Alexa Martínez Martínez.**

**Dr. Carlos Manuel Hernández.**

**Resumen, Demencias.**

**Geriatría.**

**PASIÓN POR EDUCAR**

**6to "C"**

# DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

## DEFINICIÓN

Es un tipo de demencia progresiva que afecta principalmente a los lóbulos frontal y temporal del cerebro, que son responsables de funciones como la personalidad, el comportamiento, las emociones y el lenguaje.

## FACTORES DE RIESGO

- Hombres
- Edad < 65 años.
- Genética (GRN o C9orf72).
  - Hasta un 40-50%.

## CLÍNICA

### 1) Variente Conductual (DFTVC)

- Cambios en la personalidad y conducta:
  - Apatía
  - Desinhibición
  - Pérdida de empatía.
  - Conductas estereotipadas.
  - Hiperoralidad o cambios en hábitos alimentarios.
- Deficit en funciones ejecutivas con relativa conservación de memoria episódica y habilidades visoespaciales.

### 2) Variente Afásica (APP):

- Semántica: Pérdida del significado de las palabras con lenguaje fluido y preservación de la memoria cotidiana.
- No fluente / agramática: Habla laboriosa, errores gramaticales y alteración de la prosodia.
- Logopénica: Pausas al hablar, dificultad para encontrar palabras y repetir frases.

## EPIDEMIOLOGÍA

- Prevalencia: 15-22 casos/100000 habitantes.
- Afecta hombres y mujeres, pero mayormente a hombres.

## DIAGNÓSTICO

- Evaluación clínica:
  - Entrevista al paciente y familiares.
- Neuropsicología: Escalas de MOCA, ACE-R, Hayling test, pruebas de teoría de la mente.
- Criterios diagnósticos:
  - Rascofsky → DFTVC.
  - Gorno-Tempini para APP.
- Neuroimagen:
  - RMN: Atrofia frontal y temporal.
  - PET o SPECT: Hipometabolismo o hiperperfusión en las mismas regiones.
- Biomarcadores: Ayuda a diferenciar DFT de la enfermedad de Alzheimer.

Pero con memoria  
semántica preservada.

## TRATAMIENTO

No farmacológico:

- Educación a familiares y cuidadores sobre la enfermedad.
- Institucionalización y jubilación anticipada si es necesario.

Farmacológico:

- ISRS
  - Sertralina
  - Paroxetina
  - Fluoxamina.

Mejoran síntomas conductuales  
(deinhibición, compulsión, ansiedad).

- Trazodona: Puede ayudar con  
agitación y agresividad.

- Antipsicóticos atípicos:

- Olanzapina
- Quetiapina

Para casos severos

- Donepezilo: Puede empeorar síntomas

- Antiepilépticos: Uso controversial.

- Valproato
- Lamotrigina

## DIAGNOSTICOS

- Estudios genéticos:  
Especialmente en px  
con antecedentes familiares.

## ENFERMEDAD DE PARKINSON

### DEFINICIÓN

Enfermedad de parkinson  
es un proceso neuro  
degenerativo complejo  
de aparición en la  
edad adulta y  
constituye la segunda  
enfermedad neurodegenera-  
tiva más frecuente  
por detrás de la  
demencia tipo alzheimer.

### FACTORES DE RIESGO

- Desconocida.
- Caso subyacente:
  - Combinación de  
factores ambientales  
y genéticos.

### EPIDEMIOLOGÍA

- Prevalencia: 1% en >60 años
- Incidencia: 8 a 18 x 100.000  
habitantes
- Prevalencia mayor  
en hombres que mujeres: 1.5 a  
2 veces

# Enfermedad de Parkinson

## CLÍNICA

- Signos <sup>Motivos</sup> cardinales típicos
  - Temblor en reposo
  - Típicamente grueso, y de gran amplitud
- Rigidez
- Acinesia → se presenta tanto en mov. espontáneos como en voluntarios.
- Fragilidad

### Triada clásica

- Bradicinesia: lentitud de mov.
- Temblor en reposo: Típicos, rítmicos (4-6 Hz).
- Rigidez muscular: en signo de rueda dentada.

## DIAGNOSTICO

- Clínico:
  - 1) Presencia de parkinsonismo.
  - 2) Exclusión de causas secundarias.
  - 3) Presencia de signos de apoyo.
- Imagen:
  - 1) RM cerebral: Descartar otras causas.
  - 2) DATSCAN/PET con Fluorodopa: Evaluar integridad dopaminérgica.

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- Parkinsonismo inducido por fármacos
- Síndromes atípicos. (PSP, AMS, DLB).
- Genética: Solo en casos con antecedentes familiares claros.

- Decremento progresivo de la amplitud durante mov. repetitivos.
- No motores
  - Apatía • Depresión
  - Alteraciones del sueño
  - Disfunción autonómica o síntomas sensitivos.
  - Estrés • Hiposmia.
  - Fatiga • Alucinaciones
  - Ilusiones y delirios
  - Ataques de pánico que pueden aparecer en los episodios "OFF".

## TRATAMIENTO

- Sintomático
- Enfermedad de P. temprana
  - Levodopa/Carbidopa: más eficaz.
- Antagonistas dopaminérgicos
  - Ropinirol
  - Pramipexol
  - Rotigotina.
- Inhibidores de la MAO-B
  - Rasagilina.
  - Safnamida.

- Avanzada:
  - Complicaciones en el tx
  - Fluctuaciones motoras y discinesias.
  - Terapias combinadas
    - COMT, MAO-B, Amantidino

## - Terapias avanzadas

- Estimulación cerebral profunda (OBS).

- Bombas de infusión continuas

- Levodopa intestinal

- Apomorfina.

- Ultrasonido focal de alta intensidad

- Técnica prometedora y no invasiva.

## ENCEFALOPATÍAS POR PRIONES

### DEFINICIÓN

Las encefalopatías son enfermedades neurodegenerativas poco frecuentes causadas por proteínas priónicas anómalas (P<sup>Sc</sup>), (P<sup>Pr</sup>C). Esto genera acumulación de agregados amiloides, degeneración espongiiforme del sistema nervioso central y muerte neuronal. Las encefalopatías pueden ser esporádicas, genéticas o adquiridas.

### FACTORES DE RIESGO

- Genética:

Mutaciones en el gen **PrP**, especialmente en el codón 129.

- Ambientales / adquiridos

- Exposición a tejidos contaminados (crujías, implantes, consumo de carne infectada).

- Transfusiones, uso de hormona de crecimiento humana contaminada.

- Edad avanzada (60-70 años).

- Sexo masculino

### EPIDEMIOLOGÍA

- Incidencia global 1 caso por millón de habitantes al año.

- Distribución por tipo:

- Esporádica: 85-90% de los casos.

- Genética: 10-15%.

- Adquiridas / iatrogenicas: <1%.

- Supervivencia media desde el diagnóstico en la ECJ es de 5 meses y el 80% fallece antes del año.

# DETERIORO COGNITIVO VASCULAR

## DEFINICIÓN

Conjunto de enfermedades caracterizadas por una alteración progresiva de las funciones cognitivas, que interfiere con la capacidad funcional del individuo y no se explican por un nivel de conciencia alterado ni por trastornos psiquiátricos primarios, tal como; Alzheimer, demencia frontotemporal y la demencia frontotemporal y demencia por cuerpos de Lewy, entre otras.

## FACTORES DE RIESGO

No modificables

- Edad avanzada
- Historia familiar de demencia.
- Factores genéticos:
  - mutaciones en los genes APP, PSEN1 y PSEN2.

Modificables

- Bajo nivel educativo,
- HTA - DM - Obesidad
- Tabaquismo
- Inactividad física
- Aislamiento social
- Depresión.

## DIAGNOSTICO

- Clínico
- Pruebas neuropsicológicas
- Estudios de neuroimagen.
  - TAC - RMN.
- Biomarcadores en líquido cefalorraquídeo.
- Escalas de evaluación cognitiva.
  - Mini-Mental - MOCA

## EPIDEMIOLOGÍA

- En f. de Alzheimer es la causa más común de demencia representando del 60-80% de los casos.
- Prevalencia aumenta con la edad: 1% a los 60 años  
30% a los 85 años o más.

## CLÍNICA

- Cognitivas: Pérdida de memoria, afasia, apraxia, agnosia, y alteración de las funciones ejecutivas.
- Conductuales y psicológicas: Apatía, agitación, alucinaciones, depresión.
- Funcionales: deterioro progresivo en las actividades de la vida diaria.
- En la demencia frontotemporal predominan cambios conductuales.
- En la demencia con cuerpos de Lewy destacan alucinaciones visuales y fluctuación cognitiva.

## CLÍNICA

En la enf. de Creutzfeldt-Jakob

- Demencia rápidamente progresiva.
- Ataxia y descoordinación.
- Mioclonias
- Síntomas extrapiramidales: rigidez, temblor, fascias en máscara.
- Alteraciones visuales,
- Afasia • Convulsiones.
- Síntomas psiquiátricos iniciales
  - Ansiedad - depresión
  - Insomnio.

## DIAGNOSTICO

Definitivo

Solo post mortem mediante examen histopatológico.

Probable

Basado en criterios clínicos y pruebas complementarias

- Clínica: Demencias, mioclonias, ataxia, síntomas extrapiramidales, visuales
- EEG: Descargas periódicas agudas típicas.
- RMN: Hiperintensidad en ganglios basales (nucleo caudado y putamen).
- LCR: Presencia de proteína 14-3-3 (sensibilidad > 90%), Estudio de proteínas TAU, enolasa, S-100b
- Análisis genético del gen PRNP: útil en casos familiares.

• VECJ (vanante): en jóvenes síntomas psiquiátricos iniciales y placas floridas en el cerebro.

• Kuru: similar a VECJ, con ataxia y deterioro neurológico progresivo.

• Insomnio familiar letal:

- Insomnio severo, disfunción autonómica y deterioro cognitivo.

• Síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker:

- Ataxia progresiva
- Síntomas motores
- Demencia ocasional.

## TRATAMIENTO

• No existe tratamiento curativo

• Tratamiento paliativo

- Control de síntomas: Convulsiones, insomnio, ansiedad.
- Cuidados de soporte y atención paliativa avanzada.
- Medidas preventivas
  - Control de productos biológicos, quirúrgicos y alimentarios para evitar transmisión.

## TRATAMIENTO

- Farmacológicos
  - Inhibidores de la colinesterasa (Donepezilo, rivastigmina, galantamina)
  - Memantina → especialmente en la enf. de Parkinson
- No farmacológicos
  - Terapia cognitiva, intervención psicosocial, apoyo al cuidador y medidas para la seguridad del paciente.

## ENFERMEDAD CON CUERPOS DE LEWY

### DEFINICIÓN

La ECL agrupa dos entidades clínicas que comparten características:

- Demencia con cuerpos de Lewy
- Demencia en enf. de Parkinson.

Se consideran 2 variantes clínicas de una misma patología. Ambas comparten síntomas como alucinaciones visuales, fluctuaciones cognitivas y parkinsonismo, se clasifica en:

#### • Etapa prodrómica:

Síntomas iniciales sin cumplir en todos de demencia.

#### • Etapa demencial:

Cuadro clínico establecido.

### FACTORES DE RIESGO

- Edad avanzada
- Sexo masculino
- Trastorno conductual del sueño REM
- Disautomía
- Hiposmia/anosmia
- Ant. familiares/genéticos.
- Ansiedad y depresión.

### EPIDEMIOLOGÍA

- Segunda causa más frecuente de demencia neurodegenerativa después del Alzheimer.
- A menudo subdiagnosticada por su presentación fluctuante y superposición clínica con otras demencias.
- Inicio típico: después de los 55 años, más común > 75 años.
- Alta comorbilidad con otras enfermedades neurodegenerativas.

# CLÍNICA

- Etapa Prodromica
- Deterioro cognitivo leve.
- Síntomas conductuales:
  - Ansiedad
  - Depresión
  - Alucinaciones visuales precoces.
- Trastornos del sueño. REM
  - Sueño vívido
  - Violento
- Disfunción autonómica:
  - Hipotensión ortostática
  - Estreñimiento.
- Alteración del olfato.
- Signos motores de Parkinsonianos iniciales.

# DIAGNÓSTICO

Característica central:

- Demencia progresiva.
- Características principales (al menos 1 para dx probable).
  - Fluctuación cognitiva
  - Alucinaciones visuales
  - Parkinsonismo espontáneo
- Características sugerentes:
  - RBD
  - Sensibilidad a neurolepticos
  - Reducción del transportador de dopamina en neuroimagen.

Herramientas diagnósticas:

ALBA: útil en etapas tempranas.

Neuroimagen:

- PET/SPECT:
- RMN: Atrófia cortical posterior
- EEG: Ondas lentas con picos temporales.
- LCR: Niveles de TAU, amiloide y sinucleica.

# Etapa demencial

- Deterioro cognitivo progresivo.
  - Atención - visoespacial
  - Funciones ejecutivas afectadas
- Alteraciones visuales bien formadas (comunes desde el inicio).
- Fluctuación de la lucidez mental y confusión episódica.
- Síntomas extrapiramidales:
  - Parkinsonismo - Bradicinesia
  - Rigidez.
  - Hipersomnias diurnas.
  - Delirios: Celotípicos, síndrome de Capgras.
- RBD persistente, síncope y caídas fuertes.

# TRATAMIENTO

Sintomático

Cognición:

- Donepezilo, Rivastigmina.

Parkinsonismo:

- Levodopa / Carbidopa: respuesta limitada, riesgo de efectos adversos

Alucinaciones / delirios

- Quetiapina (baja dosis), Clozapina.

Farmacos a evitar

- Antipsicóticos: riesgo de rigidez irreversible.
- Anticolinérgicos
- Antidepresivos tricíclicos
- Agonistas dopaminérgicos
- Sedantes: Zolpidem, antihistamínicos.