

Demencia con cuerpos de Lewy

Lewy body dementia

Jaime Toro

RESUMEN

La demencia con cuerpos de Lewy se considera la segunda causa de las demencias degenerativas. Casi un 30% de los ancianos entre los 60 y 90 años de edad presenta este tipo de demencia. Esta patología comparte algunas características con la Enfermedad de Alzheimer y con la Enfermedad de Parkinson, no obstante está más relacionada con esta última. Las causas de la enfermedad no se han establecido aún, sin embargo la enfermedad ha sido asociada al gen PARK 11.

PALABRAS CLAVES. Demencias, Demencias con cuerpos de Lewy.

(Jaime Toro. *Demencia con cuerpos de Lewy. Acta Neurol Colomb 2010;26:Sup (3:1):78-80*).

SUMMARY

Lewy body dementia is considered as the second cause between degenerative dementias. Almost 30% of the elderly between 60 and 90 years old has Lewy body dementia. This disease share some characteristics with Alzheimer's and Parkinson's diseases, however is most related to Parkinson's disease. The cause of the disease has not been determined yet, but it has been associated to the gen PARK 11.

KEY WORDS. Lewy body dementia, Dementia.

(Jaime Toro. *Lewy body dementia. Acta Neurol Colomb 2010;26:Sup (3:1):78-80*).

La enfermedad de Parkinson y la demencia con cuerpos de Lewy son dos presentaciones de un mismo proceso patológico (enfermedad con cuerpos de Lewy) relacionado con la disregulación de una proteína sináptica denominada alfa sinucleína (1). La demencia con cuerpos de Lewy se sobrepone clínicamente con dos entidades patológicas: la Enfermedad de Alzheimer y la Enfermedad de Parkinson, sin embargo, está más asociada con esta última. Se considera como la segunda en frecuencia, dentro de las demencias degenerativas causa el 30 % de las demencias y se observa fundamentalmente entre los 60 y 90 años de edad. En la demencia con Cuerpos de Lewy la pérdida de neuronas colinérgicas parece tener relación con los cambios cognoscitivos de la enfermedad, como ocurre en la Enfermedad de

Alzheimer, mientras la pérdida de neuronas dopamínicas tiene que ver con los cambios extrapiramidales, vistos en la enfermedad de Parkinson. El inicio de la enfermedad puede confundirse fácilmente con una Enfermedad de Alzheimer o una demencia vascular. Sin embargo el inicio de una demencia de tipo Alzheimer suele tener un inicio progresivo y lento, mientras que en la demencia con cuerpos de Lewy el inicio suele ser rápido, con progresión de la enfermedad durante los primeros meses (2). La causa de esta demencia, no es clara, pero se ha descrito la asociación con el gen PARK 11. Como en las enfermedades de Alzheimer y Parkinson pueden verse casos esporádicos y de hecho en esta enfermedad no se considera un componente hereditario importante.

Recibido: 2/08/10. Revisado: 17/08/10. Aceptado: 27/08/10.

Jaime Toro G. Profesor Titular y Director del Programa de Neurología Universidad del Bosque. Profesor Universidad de los Andes. Director Médico Fundación Santa Fe de Bogotá.

Correo electrónico: jaimetorog1@gmail.com

Es de anotar que la prevalencia de demencia en la enfermedad de Parkinson ha ido aumentando. Hasta hace algunos años se consideraba que era de tan solo de 25 a 30 %, sin embargo recientemente el registro de esta prevalencia ha ido en aumento hasta alcanzar un 78 % (3). El término de demencia con cuerpos de Lewy ha sido el preferido durante los años 80 y 90 y ha reemplazado a otros, como la variante con cuerpos de Lewy de la Enfermedad de Alzheimer, demencia senil con cuerpos de Lewy, y la enfermedad cortical con cuerpos de Lewy. Del total de las demencias, 60 a 75 % corresponde a la Enfermedad de Alzheimer o a Enfermedad de Alzheimer asociada a demencia vascular, 10 a 15 % a la demencia con cuerpos de Lewy, y el restante a otras formas de demencia como la frontotemporal, la demencia de origen alcohólico, la demencia vascular etc. Se ha visto que la demencia con cuerpos de Lewy es ligeramente más prevalente en el género masculino.

Esta como la Enfermedad de Parkinson, es una entidad patológica definida caracterizada por una demencia de tipo primaria, con cambios visoperceptuales, disfunción ejecutiva y atencional, acompañada de alucinaciones visuales, fluctuación en los cambios mentales y parkinsonismo. Las fluctuaciones en su estado mental son muy importantes, el paciente puede aparecer un día muy confuso y al día siguiente mucho mejor. La presencia de cambios cognoscitivos asociados a 2 de los elementos anteriormente enumerados, hacen el diagnóstico de la enfermedad, con una certeza del 90 % comprobado por patología. Los cambios cognoscitivos en la demencia con cuerpos de Lewy se diferencian de la Enfermedad de Alzheimer en varios aspectos. En la demencia con cuerpos de Lewy la atención y concentración están más afectadas que la memoria, a diferencia de lo que ocurre en la Enfermedad de Alzheimer. Los cambios motores en la demencia con cuerpos de Lewy son más evidentes, por ejemplo estos pacientes tienen más problemas con la marcha y el equilibrio. El temblor es menos común que en la enfermedad de Parkinson y sus características son distintas, siendo este más simétrico y postural (4). La lentitud en el movimiento y en el pensamiento son muy comunes en la demencia con cuerpos de Lewy. Los pacientes con este tipo de demencia tienden a caerse y pierden fácilmente el equilibrio, pueden presentar crisis sincopales. En la demencia con cuerpos de Lewy el síndrome parkinsoniano precede la demencia, en

un año, generalmente. La otra posibilidad es que el síndrome parkinsoniano y el síndrome demencial ocurran al mismo tiempo. Hay algunos criterios diagnósticos recientes, que también son importantes para el diagnóstico de la enfermedad, estos consideran como importantes algunos hallazgos clínicos como: excesivo sueño durante el día, sueño de por lo menos 2 hrs durante el día, momentos de mirada fija al infinito, episodios de lenguaje incoherente. Tres de estos criterios hacen bastante probable el diagnóstico de la enfermedad (5).

La demencia con cuerpos de Lewy se asocia a alucinaciones visuales, hasta en un 75 % de los pacientes y se han descrito en forma frecuente, anomalías del comportamiento asociado al sueño REM. Anomalía que se manifiesta por sueños vívidos y terroríficos durante este tipo de sueño. No hay atonía muscular. Los pacientes parecen estar actuando sus sueños. Esta anomalía puede diagnosticarse mediante un polisomnograma. Las alucinaciones están constituidas por personas o animales muy frecuentemente. El paciente en muchas ocasiones es consciente de su problemática y se mortifica inmensamente. Los enfermos con diagnóstico de demencia con cuerpos de Lewy también experimentan caídas frecuentes, hipotensión ortostática, crisis sincopales y pérdida de la conciencia. Uno de los hallazgos más característicos en este tipo de demencia es la hipersensibilidad a los neurolepticos y antieméticos que afectan el sistema dopaminérgico y colinérgico predominantemente. Una de las complicaciones que pueden presentarse en estos pacientes expuestos a tal tipo de medicamentos son la catatonía y el severo empeoramiento de sus funciones cognitivas. Los medicamentos que deben utilizarse con gran cuidado en pacientes con una demencia con cuerpos de Lewy son la clorpromazina, el haloperidol y la tioridazina (6).

Algunos exámenes de laboratorio son de poca utilidad, mientras otros pueden ser confirmatorios. Por ejemplo los niveles de proteína *tau* en líquido cefalorraquídeo pueden estar aumentados, mientras los niveles de homovanílico disminuidos. Sin embargo estos estudios son de poco significado clínico. La RM de cerebro puede mostrar una atrofia cerebral importante con predilección por los lóbulos temporales, sin embargo no en el grado de lo que ocurre en la Enfermedad de Alzheimer. En

el SPECT y el PET se observa un hipometabolismo temporoparietal similar a lo visto en enfermedad de Alzheimer pero no tan severo, adicionalmente, puede observarse hipometabolismo en el lóbulo occipital. Desafortunadamente estos cambios no son suficientes para diferenciar una Enfermedad de Alzheimer de una demencia con cuerpos de Lewy. El hipometabolismo occipital puede tener relación con las alucinaciones visuales y las anomalías visoperceptuales características de la enfermedad.

El tratamiento de estos pacientes es muy importante, y los cuidadores pueden verse enfrentados a estados y situaciones difíciles, como agitación, alucinaciones visuales, confusión, agresividad etc. Muchas veces para el cuidador es mejor no tratar de convencer al paciente de que las alucinaciones que está viendo o su estado confusional no son reales o estar de acuerdo con el paciente. Es mejor asumir una posición neutra sin prestar mucha atención al delirio o problema comportamental. Estar sí, atentos a infecciones, situaciones de dolor o factores ambientales que puedan estar interviniendo en la condición general del paciente. Muchas veces dosis bajas de quetiapina pueden ser de gran utilidad para el manejo de estos pacientes. Las alucinaciones visuales más que tratarse con medios farmacológicos, se manejan tratando de mantener al paciente atento y despierto mediante una interacción social activa. La poca actividad social y soledad llevan a estos pacientes a tener más alucinaciones visuales.

El manejo con medicamentos antiparkinsonianos debe iniciarse con dosis bajas de levodopa e ir aumentando en forma progresiva, la respuesta no es la más adecuada.

La depresión es un síntoma frecuente y en estos casos se recomienda el uso de inhibidores de recaptación de serotonina, deben evitarse los anticolinérgicos por el peligro de agitación y alucinaciones.

Es importante hacer diagnóstico diferencial con enfermedad cerebrovascular, si tenemos en cuenta que aproximadamente 30% de los pacientes con diagnóstico de demencia con cuerpos de Lewy presentan enfermedad de pequeños vasos y presencia de infartos lacunares.

Vale la pena anotar que hasta el momento no existen marcadores genéticos en LCR. El EEG puede aparecer lento, con enlentecimiento principalmente a nivel del lóbulo temporal.

Sin lugar a duda esta enfermedad es más frecuente de lo que se piensa y debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las demencias.

REFERENCIAS

1. **MCKEITH IG**, Demencia with Lewy bodies and Parkinsons disease with Dementia : where two worlds collide . *Pract Neurol* 2007; 7:374-382
2. **MC KEITH IG, DICKSON DW, LOWE J, ET AL**. Diagnosis and Management of Dementia with Lewy Bodies. *Neurology* 2005; 65: 1863-1872.
3. **AARSLAND D, ANDERSEN K, LARSEN JP, ET AL** Prevalence and characteristics of dementia in Parkinson disease : an 8 year prospective study. *Arch Neurol* 2003; 60: 387-392.
4. **BOEVE B**. Diagnostic issues for frontotemporal lobar degenerations Lewy Body Dementia and Normal Pressure Hydrocephalus. American Academy of Neurology Annual Meeting, April 2009.
5. **ALA TA, YANG KH ,SUNG JH, ET AL**. Hallucination and signs of parkinsonism help distinguish patients with dementia and cortical lewy bodies from patients with Alzheimers disease at presentation: a clinicopathologic study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62:16-21.
6. **DAFFNER KR**. Alzheimers Disease and other Dementias. Comprehensive Review of Neurology. Directed By Martin Samuels. Oakstone Medical Publishing 2009.