



Hoja Informativa:

La Demencia Con Cuerpos De Lewy

Definición

La demencia con cuerpos de Lewy (DCL) es una enfermedad o síndrome degenerativo y progresivo del cerebro. Comparte algunos síntomas con otras varias enfermedades y a veces se superpone con éstas sobre todo con dos enfermedades comunes entre los ancianos: el Alzheimer y el Parkinson.

Los pacientes con DCL presentan síntomas conductuales y de la memoria propios de la demencia, semejantes a los de la enfermedad de Alzheimer y, en mayor o menor grado, los síntomas del sistema motor que se observan en el mal de Parkinson. Sin embargo, los síntomas mentales del paciente con DCL pueden fluctuar con frecuencia, los síntomas motores son más benignos que en la enfermedad de Parkinson, y los pacientes con DCL suelen tener alucinaciones visuales muy vívidas.

Datos

El término correcto para referirse a varias de las enfermedades o trastornos que ocasionan demencia es "demencia con cuerpos de Lewy". La demencia es el deterioro gradual y progresivo de la capacidad mental (cognitiva), que afecta a la memoria, los procesos del pensamiento, la conducta y la actividad física. Además de estos síntomas mentales, los pacientes con DCL presentan los síntomas físicos de la enfermedad de Parkinson, entre ellos un leve temblor, rigidez muscular y problemas para moverse. También se presentan importantes alucinaciones visuales.

La DCL se denomina así por unas estructuras proteicas redondas y lisas, llamadas cuerpos de Lewy, que se observan en las neuronas del cerebro afectado. Los cuerpos de Lewy suelen observarse en los núcleos de las neuronas cerebrales de pacientes que padecen diversos trastornos. En la DCL, los cuerpos de Lewy se distribuyen por toda la capa exterior del cerebro (la corteza cerebral) y en la zona profunda del cerebro medio o del tronco cerebral. Estas "estructuras proteicas anormales" las describió por primera vez el Dr. Frederick Heinrich Lewy en 1912, un contemporáneo de Alois Alzheimer, que fue quien definió la otra forma más común de la demencia que lleva su nombre.

En vista de que los cuerpos de Lewy también se suelen encontrar en el cerebro de los pacientes de Alzheimer, Parkinson, síndrome de Down y otras enfermedades, en 1995 los investigadores acordaron emplear el nombre "demencia con cuerpos de Lewy" para describir al mismo tiempo una enfermedad específica (a veces llamada "DCL pura") y toda una gama de trastornos con patología similar o relacionada.

Se considera que la DCL, como proceso patológico definido, representa hasta un 20% de los siete millones de casos de demencia existentes en Estados Unidos, y hasta un tercio de las enfermedades demenciales que presentan los ancianos de este país. Esto significa que la DCL es la segunda forma más común de demencia, después de la enfermedad de Alzheimer.

Los médicos y demás expertos clínicos a veces utilizan otros nombres para referirse a la DCL o a otros síndromes provocados por los cuerpos de Lewy, entre ellos la "enfermedad difusa con cuerpos de Lewy", la "enfermedad cortical con cuerpos de Lewy", la "demencia de Lewy" o la "variante con cuerpos de Lewy de la enfermedad de Alzheimer". Aunque aún se mantiene la polémica sobre la naturaleza de las enfermedades relacionadas con los cuerpos de Lewy, la mayor parte de los profesionales clínicos se ajustan hoy en día a la terminología y a los criterios diagnósticos de la DCL elaborados en 1995 por una conferencia internacional.

Se desconocen las causas de la DCL y no se han identificado factores específicos de riesgo. Se han visto familias con múltiples casos de esta enfermedad, pero no parece existir una marcada tendencia a la transmisión hereditaria. En el futuro, las investigaciones genéticas podrán revelar más información sobre las causas y los factores de riesgo.

Síntomas

En general, los primeros síntomas de la DCL son similares a los del Alzheimer o demencia vascular y son de carácter cognitivo (mental). También es posible que algunos pacientes presenten en primer lugar los síntomas neuromusculares de la enfermedad de Parkinson. Hay un pequeño grupo de pacientes en quienes la enfermedad se inicia con síntomas simultáneos de demencia y de parkinsonismo.

Los principales síntomas son los siguientes:

En la mayor parte de los pacientes de DCL, problemas leves relacionados con la memoria a corto plazo, como el olvido de hechos muy recientes.

- Breves episodios de confusión sin causa aparente, junto con otros trastornos conductuales o cognitivos. Es posible que el enfermo se desoriente con respecto a la hora o el sitio en que se encuentra; que presente problemas del habla para encontrar palabras o mantener una conversación; que enfrente dificultades de percepción espacial (para encontrar el camino correcto o para resolver ciertos rompecabezas); y problemas del pensamiento como la falta de atención, la inflexibilidad mental, la dificultad para llegar a decisiones, la pérdida del buen juicio y de la comprensión de las cosas.
- Fluctuación en la manifestación de estos síntomas cognitivos de un momento a otro, de hora en hora, de día en día o de semana en semana. Por ejemplo, el paciente puede conversar normalmente en un día determinado y ser incapaz de hablar al día siguiente o incluso un momento después. Si bien suele considerarse que esa característica es un componente importante de la DCL, también puede presentarse en otras demencias, y a veces es muy difícil determinar si realmente ocurren las fluctuaciones en un paciente específico.
- Alucinaciones visuales vívidas y bien definidas. En las primeras etapas de la DCL es posible que el paciente admita y describa las alucinaciones. Hay otros tipos de alucinaciones de menor frecuencia, pero que también ocurren en ocasiones. Pueden ser auditivas ("escuchar" sonidos), olfativas ("oler" algo) o táctiles ("tocar" algo que objetivamente no existe).

- Las alteraciones motrices del parkinsonismo, que a veces se denominan síntomas "extrapiramidales". Con frecuencia parece que estos síntomas se inician espontáneamente. Entre ellos están la postura flexionada, la marcha arrastrando los pies, una reducción en el vaivén de los brazos, rigidez de las extremidades, propensión a caerse, bradicinesia (lentitud en los movimientos) y temblores.

Los problemas del movimiento se presentan en las fases avanzadas en un 70% de los pacientes con DCL. Pero en un 30% de los enfermos con DCL, y sobre todo en los más ancianos, los síntomas del Parkinson ocurren al inicio, antes de los síntomas demenciales. En estos individuos, el deterioro cognitivo tiende a iniciarse con la depresión o fallos leves de la memoria.

Pruebas y diagnóstico

La demencia con cuerpos de Lewy es difícil de diagnosticar. No sólo se asemeja a otras demencias, sino que se superpone con el Alzheimer, el Parkinson y otras enfermedades que pueden ser muy difíciles de descartar o excluir. En vista de que no existe una prueba específica para diagnosticar la DCL, en la práctica se utilizan diversas pruebas médicas, neurológicas y neuropsicológicas para detectar esta enfermedad y su posible superposición con otros trastornos.

Aunque los cuerpos de Lewy se encuentran en el cerebro de los pacientes de otras enfermedades, y en vista de que las pruebas pueden llevarse a cabo con distintos enfoques, es conveniente entender lo que ocurre en el cerebro del enfermo con DCL. En el cerebro de los pacientes que padecen la demencia con cuerpos de Lewy se presentan tres cambios significativos o características patológicas:

- La corteza cerebral (capa exterior del cerebro) se degenera o atrofia. Esto puede afectar al razonamiento y al pensamiento complejo, la comprensión, la personalidad, el movimiento, el habla y el lenguaje, los procesos sensoriales y la percepción visual del espacio. También se presenta degeneración en la corteza límbica, situada en el centro del cerebro, que desempeña una función importante con respecto a las emociones y la conducta. Los cuerpos de Lewy se observan en todos los sectores de estas zonas corticales en proceso de degeneración.
- En el cerebro medio mueren neuronas, especialmente en la "sustancia negra" del tronco cerebral, una zona que también se degenera en la enfermedad de Parkinson. Estas células participan en la producción de la dopamina, que es un neurotransmisor. En las neuronas que subsisten se observan cuerpos de Lewy. El cerebro medio participa en las funciones de la memoria y el aprendizaje, la atención y las habilidades psicomotrices (del movimiento muscular).
- En el cerebro de los pacientes con DCL se observan unas lesiones denominadas neuritas de Lewy que afectan la función de las neuronas sobre todo en el hipocampo, que es una zona del cerebro indispensable para fijar nuevos recuerdos.

Sin embargo, ninguno de estos síntomas de la demencia con cuerpos de Lewy es exclusivo de la DCL. Con el ánimo de resolver este problema, en 1995 un grupo internacional de investigadores y clínicos elaboró un conjunto de criterios diagnósticos, conocido como "normas de

consenso", que sirven para identificar de manera fiable la DCL.

De presencia obligatoria:

- Deterioro cognitivo progresivo (disminución de la capacidad pensante) que interfiera con las actividades normales de carácter social o laboral. Los problemas de la memoria no se presentan necesariamente en el primer período, pero sí aparecerán en la medida en que avance la DCL. Se observarán alteraciones de la atención, el lenguaje, la comprensión y el razonamiento, la capacidad aritmética, el pensamiento lógico y la percepción de tiempo y espacio.

Presencia de dos de los siguientes síntomas (con sólo uno de ellos también puede valorarse la posibilidad de DCL):

- Fluctuación de las funciones cognitivas: variaciones en las funciones mentales, especialmente en la atención y el nivel de alerta.
- Alucinaciones visuales: se presentan y reiteran alucinaciones detalladas y bien definidas.
- Parkinsonismo: se presentan problemas motores y del movimiento.

El diagnóstico de DCL es aún más probable si el paciente también presenta caídas reiteradas, desmayos, breves períodos de pérdida de la conciencia e ideas delirantes, o si es sensible a los fármacos neurolépticos que se administran para reducir las alucinaciones y otros síntomas psiquiátricos. Las alucinaciones auditivas, olfativas o táctiles contribuyen al diagnóstico de DCL.

Por último, el momento en que aparezcan los síntomas también es un indicador fiable: si tanto los síntomas mentales como motores se presentan dentro de un lapso de

un año, es más probable que la causa radique en la DCL. En general, los signos de demencia vascular o por accidente cerebrovascular reducen la probabilidad de que se trate de una DCL.

En estos momentos no hay mucha claridad sobre el grado de exactitud del diagnóstico clínico de la DCL. Mientras que algunos estudios indican que puede formularse el diagnóstico con un buen grado de fiabilidad, otros muestran que es difícil diagnosticar con exactitud la DCL. En todo caso, deben realizarse otras pruebas para descartar otras causas o trastornos, como la enfermedad de Creutzfeldt Jakob o la enfermedad vascular. Las imágenes cerebrales (con técnicas de TAC o RM) pueden detectar la atrofia del cerebro y ayudarían a descartar un accidente cerebrovascular, un exceso de líquido cefalorraquídeo (hidrocéfalo con presión normal) o un hematoma subdural. Los análisis de sangre y otras pruebas podrían mostrar la deficiencia de vitamina B12, problemas tiroideos, sífilis o el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). La depresión también es una causa frecuente de síntomas semejantes a la demencia. Entre otras pruebas adicionales también pueden practicarse el electroencefalograma (EEG) o la punción raquídea. La exploración mediante técnicas de SPECT y PET (tomografía por emisión de positrones) parece promisorio para detectar las diferencias entre la DCL y la enfermedad de Alzheimer.

El Alzheimer y el Parkinson: diferencias y superposición con la DCL

La similitud entre la DCL y las enfermedades de Alzheimer y Parkinson, así como el hecho de que los cuerpos de Lewy también suelen encontrarse en el cerebro de los pacientes con estas dos últimas enfermedades, exigen que los

profesionales médicos presten cuidadosa atención a los factores que individualizan la DCL.

- Los trastornos de la memoria y otros problemas cognitivos se presentan tanto en la DCL como en el Alzheimer. Sin embargo, estos trastornos fluctúan con frecuencia en la DCL.
- Los pacientes de DCL presentan un mayor grado de depresión que los enfermos de Alzheimer.
- Los pacientes de las fases avanzadas de la enfermedad de Alzheimer, así como los pacientes de Parkinson que toman medicamentos para mejorar la motricidad y el temblor, también presentan alucinaciones. En la DCL, las alucinaciones se presentan en las fases iniciales, además de ser frecuentes, vívidas y detalladas.
- Los fármacos neurolépticos (a veces denominados psicotrópicos) que se administran para reducir los llamados síntomas psiquiátricos de la demencia, como las alucinaciones, la agitación o la inquietud, inducen el parkinsonismo en algunos pacientes con DCL.
- La esperanza de vida es ligeramente menor entre los pacientes con DCL que entre los de Alzheimer.
- En la autopsia, el cerebro de los pacientes con DCL muestra placas seniles, que son propias de la enfermedad de Alzheimer. Otra característica del Alzheimer, los ovillos neurofibrilares, no se presentan o aparecen con menor frecuencia en los pacientes con DCL, y se concentran en la neocorteza. También pueden observarse otras características del Alzheimer: la

pérdida de neuronas en ciertas zonas, las transformaciones espongiiformes y la desconexión sináptica, las anomalías neuroquímicas y el déficit de neurotransmisores. Sin embargo, el cerebro de los pacientes con DCL muestra menos deterioro que el de los pacientes de Alzheimer.

- En la DCL, los problemas del movimiento son espontáneos; los síntomas aparecen súbitamente.
- El temblor es menos pronunciado en la DCL que en el Parkinson. También, los pacientes con DCL responden menos a fármacos como la levodopa, que se utilizan en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson. La pérdida de neuronas en la sustancia negra no es tan grave en la DCL.
- Tanto los pacientes con DCL como con Parkinson pueden presentar desmayos ocasionales y amplias alteraciones de la presión arterial.
- Algunos enfermos de Parkinson presentan demencia en las fases avanzadas. Por lo general, la demencia es el síntoma inicial en la DCL.
- Los pacientes con Parkinson pierden el neurotransmisor denominado dopamina; los pacientes con Alzheimer pierden el neurotransmisor denominado acetilcolina. Los pacientes con DCL pierden ambos.
- En la DCL, tanto los síntomas semejantes al Alzheimer como los similares al Parkinson se presentan dentro de un lapso de un año.

A pesar de estas diferencias, el diagnóstico de demencia con cuerpos de Lewy no excluye el diagnóstico positivo del

Alzheimer, el Parkinson u otras enfermedades comunes en la ancianidad.

Duración y tratamiento

Los pacientes con DCL tienen una esperanza de vida de entre 5 y 7 años desde el momento de aparición; el avance de la enfermedad es implacable y conduce a la demencia grave y a la inmovilidad. La DCL no muestra una sucesión de etapas, como es propio de algunas otras demencias. Algunos pacientes muestran un curso muy rápido de la enfermedad. La muerte suele producirse por neumonía u otras enfermedades. No existe una cura o un tratamiento específicos para detener el curso de la enfermedad.

Debe procederse con mucha cautela en el tratamiento de los posibles enfermos con DCL, lo que subraya la necesidad de un diagnóstico exacto. Debe vigilarse muy estrechamente el equilibrio entre los distintos medicamentos, porque algunos pacientes (aunque no todos) presentan reacciones adversas. Los fármacos antipsicóticos neurolépticos (tranquilizantes), como el haloperidol o la tioridazina, que suelen administrarse a los pacientes con Alzheimer para reducir la agitación o las alucinaciones, pueden producir reacciones adversas extremas en muchos pacientes con DCL y pueden provocar síntomas motores. El paciente que recibe estos medicamentos puede quedar catatónico, perder funciones cognitivas o presentar mayor rigidez muscular, consecuencias peligrosas para la vida. De igual modo, la levodopa y otros fármacos empleados para el tratamiento de los síntomas motores del Parkinson pueden incrementar las alucinaciones en los pacientes con DCL y agravar otros síntomas. La levodopa no suele ser muy útil para el tratamiento de los síntomas motores en los pacientes con DCL.

No obstante, algunos tratamientos farmacológicos parecen ser promisorios. Los inhibidores de la colinesterasa, como la tacrina, podrían servir como tratamiento alternativo y han mostrado eficacia contra las alucinaciones. Algunos fármacos antipsicóticos más recientes (seroquel, sertindola) podrían resultar seguros.

Los pacientes con DCL pueden permanecer en el hogar, con frecuentes reevaluaciones médicas y una adecuada vigilancia y supervisión. Los cuidadores deben estar siempre atentos al paciente, por su tendencia a caerse o perder la conciencia. La demencia impide que los pacientes aprendan nuevos hábitos que podrían ayudarles a superar los problemas motores. Es posible que en algunos días necesiten más ayuda que en otros, y pueden sentirse más tranquilos si el cuidador les desvía la atención cuando presenten alucinaciones. Los cuidadores pueden solicitar ayuda a los centros de recursos para cuidadores (Caregiver Resource Centers) existentes en California, y acudir a un centro de diagnóstico bien acreditado para proceder al diagnóstico inicial y el seguimiento. En otros estados del país, las agencias locales y estatales sanitarias y especializadas en la tercera edad podrán ser muy útiles.

Fuentes y referencias

LewyNet, The University of Nottingham, Division of Pathology, University Park, Nottingham, England NG7 2RD. Teléfono +44 115 9515151. Sitio web: www.ccc.nottingham.ac.uk/~mpzjlowe/lewy/lewyhome.html.

“Dementia with Lewy Bodies: A Distinct Non-Alzheimer Dementia Syndrome?” Por Paul G. Ince, Elaine K. Perry y Chris M. Morris, Brain Pathology, April, 1998. (Disponible junto con una amplia bibliografía en el sitio web de LewyNet).

"Similarities to Alzheimer's and Parkinson's Make Lewy Body Dementia Difficult to Recognize and Challenging to Treat," John Douglas French Center for Alzheimer's Disease Journal, 1998/1999.

Parkinson's Disease UPDATE, boletín informativo mensual, Medical Publishing Company, P. O. Box 450, Huntingdon Valley, PA 19006. Número 10, 2000.

"Dementia with Lewy Bodies" por Ian G. McKeith, M.D., FRCPsych., High Notes, News from the John Douglas French Alzheimer's Foundation, Fall, 1996.

"Consensus guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): report of the consortium on DLB International Workshop," por I. G. McKeith, D. Galasko, K. Kosaka, E. K. Perry y otros, 1996. *Neurology*, 47:1113-24.

Dementia with Lewy Bodies por Robert H. Perry, Ian G. McKeith y Elaine K. Perry (editores), Prólogo de Jeffrey L. Cummings, 1996. Cambridge University Press, Cambridge.

Ala, T. A., Yang, K. H., Sung, J. H., Frey, W. H., 1997. Hallucinations and signs of parkinsonism help distinguish patients with dementia and cortical Lewy bodies from patients with Alzheimer's disease at presentation: a clinicopathological study. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 62:16-21.

Dickson, D. W., Ruan, D., Crystal, H., Mark, M. H. y otros 1991. Hippocampal degeneration differentiates diffuse Lewy body disease (DLBD) from Alzheimer's disease. *Neurology*, 41:1402-9.

Galasko, D., Katzman, R., Salmon, D. P., Hansen, L., 1996. Clinical features and neuropathological findings in Lewy body dementias. *Brain Cognition*, 31:166-75.

Graham, C., Ballard, C., Saad, K., 1997. Variables which distinguish patients fulfilling

clinical criteria for dementia with Lewy bodies from those with dementia, Alzheimer's disease. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 12:314-8.

Hansen, L. A., Samuel, W. 1997. Criteria for Alzheimer's disease and the nosology of dementia with Lewy bodies. *Neurology*, 48:126-32.

Ince, P., Irving, D., MacArther, F., Perry, R.H., 1991. Quantitative neuropathology of the hippocampus: comparison of senile dementia of Alzheimer type, senile dementia of Lewy body type, Parkinson's disease, and non-demented elderly control patients. *Journal of Neurol Science*, 106:142-52.

Ince, P. G., McArthur, F. K., Bjertness, E., Torvik, A. y otros, 1995. Neuropathological diagnoses in elderly patients in Oslo: Alzheimer's disease, Lewy body disease and vascular lesions. *Dementia*, 6:162-8.

Klatka, L. A., Louis, E. D., Schiffer, R. B., 1996. Psychiatric features in diffuse Lewy body disease: a clinicopathological study using Alzheimer's disease and Parkinson's disease. *Neurology*, 47:1148-52.

Kosaka, K., Iseki, E., Odawara, T. y otros, 1996. Cerebral type of Lewy body disease. *Neuropathology*, 16:32-5.

Louis, E. D., Klatka, L. A., Lui, Y., Fahn, S., 1997. Comparison of extrapyramidal features in 31 pathologically confirmed cases of diffuse Lewy body disease and 34 pathologically confirmed cases of Parkinson's disease. *Neurology*, 48:376-80.

McKeith, I. G., Fairbairn, A., Perry, R. H., Thompson, P., Perry, E. K., 1992. Neuroleptic sensitivity in patients with senile dementia of Lewy body type. *British Medical Journal*, 305:673-8.

Mega, M. S., Masterman, D. L., Benson, D. F., Vinters, H. V. y otros, 1996. Dementia with Lewy bodies: reliability and validity of

clinical and pathological criteria. *Neurology*, 47:1403-9.

Perry, E. K., Haroutunian, V., Davis, K. L., Levy, R. y otros, 1994. Neocortical cholinergic activities differentiate Lewy body dementia from classical Alzheimer's disease. *Neuroreport*, 5:747-9.

Salmon, D. P., Glasko, D., Hansen, L. A., Masliah, E. y otros, 1996. Neuropsychological deficits associated with diffuse Lewy body disease. *Brain Cognition*, 31:148-65.

Samuel, W., Alford, M., Hofstter, C. R., Hansen, L., 1997. Dementia with Lewy bodies versus pure Alzheimer's disease: differences in cognition, neuropathology, cholinergic dysfunction, and synaptic density. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*, 56:499-508.

Recursos

Southern Caregiver Resource Center

891 Kuhn Drive Ste 200
Chula Vista CA 91914
(858) 268-4432 | (800) 827-1008
scrc@caregivercenter.org
www.caregivercenter.org

Southern Caregiver Resource Center ofrece asistencia para los familiares que estén cuidando de algún familiar o amigo con condiciones crónicas o debilitantes en los Condados de San Diego e Imperial. Los servicios incluyen: información especializada, asesoría familiar y manejo de casos, cuidado temporal, consejería a corto plazo, grupos de apoyo, consulta legal y

financiera, educación y capacitación profesional, y alternativas para el empleado.

Family Caregiver Alliance National Center on Caregiving

(415) 434-3388 | (800) 445-8106
info@caregiver.org
www.caregiver.org

Family Caregiver Alliance brinda apoyo y asistencia a los cuidadores de adultos con trastornos cerebrales por medio de programas de educación, investigación científica, servicios y la protección de sus intereses. El centro de información de la FCA abarca aspectos actuales de carácter médico, social, de políticas públicas y de cuidados relacionados con los trastornos cerebrales.

Revisado por el Dr. William Jagust. Elaborado por Family Caregiver Alliance en colaboración con los Centros de Recursos para Cuidadores (Caregiver Resource Centers) de California, un sistema de centros de apoyo que abarca todo el Estado y que está al servicio de los familiares y cuidadores de adultos con trastornos cerebrales. Febrero de 2001. Financiado por el Departamento de Salud Mental de California. ©2001 Reservados todos los derechos.

Rev, 5/2019