
Plan de estudio del paciente con demencia y diagnóstico diferencial con el Alzheimer

FRANCISCO LOPERA

La demencia es un síndrome con múltiples etiologías. Antes de iniciar el estudio de un paciente con demencia debe trazarse un plan que se elabora con base en la anamnesis y el examen físico y neurológico. La primera deberá ser dirigida hacia la búsqueda de datos clave para el diagnóstico diferencial en la historia de la enfermedad o en la personal y familiar del individuo demente. Aunque la demencia tipo Alzheimer es la más frecuente su diagnóstico sólo debe establecerse cuando se han descartado todas las otras formas de demencia. En este artículo se exponen los pasos a seguir en la clínica para llegar de manera racional a un diagnóstico etiológico y hacer el diagnóstico diferencial.

PALABRAS CLAVE

**DEMENCIA
ALZHEIMER**

INTRODUCCIÓN

Todo paciente con demencia debe ser estudiado. Hoy en día no está justificado científi-

ca ni éticamente hacer simplemente el diagnóstico de demencia senil, reblandecimiento cerebral o arterioesclerosis cerebral y desahuciar al paciente ante su deterioro supuestamente normal para la edad. Ninguna demencia es normal para la edad. Toda demencia, en el anciano, es una patología del envejecimiento y como tal debe estudiarse. Existen muchas demencias que pueden ser completamente reversibles o curables; muchas otras son tratables y en el peor de los casos cualquier demencia irreversible, progresiva e incurable de todas maneras es tratable desde el punto de vista sintomático. Cuando no podemos curar una enfermedad estamos por lo menos obligados a tratar los síntomas que causen molestias o mala calidad de vida o, como mínimo, acompañar a los pacientes y sus familias hasta el final.

¿Cómo hacer el diagnóstico de demencia?

Este diagnóstico es esencialmente clínico y se basa en la comprobación de la existencia de un deterioro cognoscitivo múltiple que compromete

DOCTOR FRANCISCO LOPERA R. Profesor Titular de Neurología y Neuropsicología, Jefe del Servicio de Neurología Clínica, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

predominantemente la memoria y en el hecho de que ese deterioro es lo suficientemente significativo para afectar la vida social, familiar y laboral del individuo.

Según el DSM IV (1) debe demostrarse deterioro del nivel de funcionamiento previo del individuo en los siguientes aspectos:

1. Trastorno de la memoria: Generalmente se inicia como un compromiso de la memoria reciente. El paciente tiene dificultad para retener nueva información ya sea por una falla en el registro o en la evocación; posteriormente puede afectar otras formas de memoria incluyendo la remota o antigua.

2. Presencia de uno o más de los siguientes trastornos cognoscitivos: Afasia, agnosia, apraxia o en las funciones ejecutivas.

La afasia generalmente se inicia como un trastorno en la denominación, manifestado por olvido de palabras, especialmente de nombres propios y de objetos. Inicialmente se olvidan las palabras de baja frecuencia pero en el transcurso de la evolución afecta también las de alta frecuencia. Aparecen luego trastornos en la comprensión, expresión incoherente, trastornos en la repetición, hipoespontaneidad verbal y finalmente mutismo, ecolalia (repetición de la frase o palabra que acaba de escuchar) y/o palilalia (repetición perseverativa de la misma sílaba, palabra o frase que el paciente acaba de decir).

La apraxia generalmente se inicia como una dificultad en las habilidades constructivas gráficas, especialmente para las representaciones o dibujos tridimensionales (apraxia constructiva), seguida de dificultad para realizar planes de acciones motoras secuenciales como preparar un alimento o usar adecuadamente un instrumento; puede afectar en casos más avanzados la realización de gestos relativamente simples como decir adiós con la mano o indicar gestualmente el uso de un objeto.

La agnosia se manifiesta como una dificultad en el reconocimiento por cualquier modalidad sensorial a pesar de un buen funcionamiento de los sistemas sensoriales. Generalmente se inicia como una dificultad para el reconocimiento del espacio o de los lugares pero en estados más avanzados puede afectar el reconocimiento de las personas o de los objetos comunes.

Los trastornos en las funciones ejecutivas se manifiestan como una dificultad para planear, iniciar,

corregir y terminar la realización de una actividad compleja. Generalmente se asocia a una dificultad en el razonamiento abstracto y categorial. Este trastorno puede afectar el desempeño en actividades laborales e intelectuales complejas.

La demencia puede acompañarse además de síntomas no cognoscitivos como cambios de personalidad, trastornos del comportamiento, ideas delirantes, alucinaciones, agresividad, períodos de excitación psicomotora o de delirio, insomnio, ansiedad o depresión.

Clínicamente puede ser difícil hacer el diagnóstico de demencia incipiente. En ese caso una evaluación neuropsicológica completa podrá aclarar u orientar el diagnóstico y será particularmente útil para el seguimiento y posterior comprobación de una declinación en las funciones cognoscitivas. En los sujetos claramente dementes la evaluación neuropsicológica tendrá la utilidad de cuantificar la gravedad del deterioro en cada uno de los diferentes aspectos de las funciones cognoscitivas.

¿Cómo estudiar el paciente con demencia?

Para estudiar adecuadamente un paciente supuestamente demente hay que trazar un plan. No se debe comenzar a realizar exámenes indiscriminados para adivinar un diagnóstico etiológico o ver qué pista se pesca. Un pescador no tira su anzuelo en río revuelto. Antes de ello analiza la época o la estación, los sitios, el momento adecuado para tener mayores probabilidades de éxito. Igualmente nosotros debemos comenzar a actuar con un plan lógico preestablecido que solamente se puede elaborar adecuadamente después de realizar una buena anamnesis y un buen examen físico del paciente. Responder a las siguientes preguntas permitirá al médico trazar su plan de estudio para cada caso.

¿Tiene en realidad el paciente una demencia?

Al finalizar el interrogatorio y el examen físico deberíamos siempre hacernos esta pregunta. En algunos casos resulta relativamente fácil responderla. Si el paciente viene desde años atrás con trastornos progresivos de la memoria y de otras funciones mentales superiores como el lenguaje, las habilidades espaciales, visoperceptuales y práxi-

cas, el buen juicio, el cálculo, las habilidades sociales y/o cambios del comportamiento, en un grado suficientemente importante para afectar el desempeño en las labores de la vida cotidiana, adquiriendo una franca dependencia de sus familiares para las actividades más elementales como el aseo personal, el baño, el vestirse, el salir a la calle, el manejar el dinero, el hacer un oficio doméstico etc., no hay ninguna duda, a pesar de que no hayamos realizado exámenes sofisticados, de que ese paciente tiene una demencia.

El problema se presenta cuando la historia no es tan evidente y el paciente o sus familiares sólo se quejan de un deterioro de la memoria o de cambios de la personalidad y la conducta que sólo afectan parcial o muy sutilmente su vida laboral, social o familiar. En estos casos, diferentes evaluadores podrían responder en tres formas a la pregunta de si existe una demencia: No, quizás o un ¿sí? interrogado. Para fines prácticos vamos a considerar sólo dos eventualidades: El paciente sí tiene demencia cuando la evidencia es contundente, y el paciente no tiene demencia para aludir al segundo caso, cuando la respuesta puede ser variable.

Plan de estudio del paciente que sí tiene demencia

Una vez resuelta la anterior pregunta salta a la vista la siguiente: ¿Cuál es la causa o etiología de la demencia? La manera más eficiente de llegar a un diagnóstico etiológico es partir de la historia clínica. Los pasos a seguir estarán determinados por la revisión o ampliación de la información que hemos obtenido de la historia clínica. A título de ejemplos vamos a considerar algunos casos hipotéticos planteando nuevos interrogantes.

¿Cómo fue la instalación temporal de la demencia?

En este punto debemos analizar el tiempo transcurrido para instalarse la demencia. Como en todas las enfermedades su aparición puede haber sido aguda, subaguda o crónica y establecer este solo hecho orientará mucho hacia el plan más lógico para seguir el estudio.

Plan de estudio para el paciente con demencia de inicio agudo

Si la demencia se instaló de forma aguda, es decir en horas o días tenemos que buscar la presencia de factores que pueden actuar en ese período de tiempo. Por ejemplo, un paciente que estaba bien y súbitamente presenta pérdida global de la memoria, cambios de comportamiento, desorientación temporoespacial, desconocimiento del lugar donde se encuentra y de las personas que lo rodean y está desconcertado y angustiado cuando es llevado a un centro de urgencias; por la forma de aparición de este cuadro, que parece una demencia, debemos pensar y analizar varias posibilidades:

Que tenga una intoxicación aguda o por medicamentos: Para aclararlo debemos investigar qué medicamentos ha venido recibiendo: Ocasionalmente las benzodiazepinas pueden dar un cuadro amnésico, confusional o demencial; antiepilépticos como la primidona consumida por largo tiempo pueden en un momento determinado dar un cuadro similar; antiparkinsonianos como el biperideno pueden producir un cuadro amnésico y confusional especialmente en ancianos. La intoxicación con escopolamina podría ser la causa si existen indicios de haber sido víctima de un acto criminal.

El plan de estudio en estos casos debería comenzar por suspender la medicación que puede estar causando el cuadro demencial y/o pedir exámenes toxicológicos.

El mismo cuadro anterior pero asociado con una fuerte cefalea debería hacernos pensar en una enfermedad cerebrovascular probablemente de tipo hemorrágico. El plan de estudio en este caso podría ser realizar una punción lumbar para descartar una hemorragia subaracnoidea espontánea o bien ordenar si es posible una tomografía axial computarizada simple de cráneo (TAC) que permitiría confirmar la hemorragia subaracnoidea o un hematoma intracerebral espontáneo. Si el paciente, por el contrario, tiene una enfermedad cerebrovascular oclusiva, que ocasionalmente puede cursar con cefalea, este examen no tendría ninguna utilidad diagnóstica en las primeras etapas y sería preferible esperar por lo menos 48 horas antes de ordenarlo, o repetirlo después de este lapso.

Si el paciente ha tenido en sus antecedentes personales una historia típica de migraña o epilepsia podría tratarse de una amnesia global transitoria de origen migrañoso o epiléptico. En el primer caso es posible que el cuadro mental haya sido precedido o acompañado de cefalea y el plan a seguir sería tratarlo como una migraña. En el segundo caso se debe solicitar un electroencefalograma (EEG) que permitiría confirmar quizás un *status D* de crisis parciales complejas o una epilepsia del lóbulo temporal y el plan a seguir sería el tratamiento con anticonvulsivos.

Si este cuadro ha estado precedido de cirugía o anestesia general deberíamos pensar en una encefalopatía hipóxica. Por último podría tratarse de una isquemia cerebral transitoria y el plan a seguir sería buscar factores de riesgo para enfermedad cerebrovascular.

Si el paciente ha consultado con este cuadro clínico pero de instalación menos súbita aunque en forma aguda en el transcurso de una o dos semanas, debemos pensar en otros factores desencadenantes que actúen en ese tiempo. Por ejemplo, si existe fiebre asociada podría tratarse de una encefalitis viral. Si están presentes signos meníngeos se trataría de una meningoencefalitis. En estos casos la punción lumbar para estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo (LCR) descarta o confirma la meningitis. La TAC de cráneo que confirme la presencia de lesiones hipodensas o hemorrágicas en los lóbulos temporales sugeriría encefalitis por herpes en cuyo caso debería iniciarse tratamiento urgente con *Acyclovir*.

Si además del cuadro demencial hay fiebre, dolor de cabeza, signos de localización, algún signo infeccioso parameningeo y una evolución no menor de 15 días podría tratarse de abscesos cerebrales; se ordena una TAC de cráneo, simple y con contraste, y dependiendo de su resultado se opta por tratamiento médico o quirúrgico.

Si el paciente tiene una historia de enfermedad renal, hepática o tiroidea estaremos obligados a descartar una encefalopatía metabólica y proceder a solicitar exámenes de función tiroidea, renal o hepática según el caso.

Por último, con este cuadro demencial y una historia de trauma de cráneo no se debe olvidar la posibilidad de un hematoma extradural o subdural agudo o subagudo y el plan a seguir en ese caso

sería la TAC simple de cráneo y el drenaje quirúrgico.

Plan de estudio para el paciente con demencia subaguda

En el caso de que la instalación de la demencia lleve varias semanas o meses puede pensarse en varias posibilidades según algunos indicadores del cuadro clínico. Un ejemplo típico de este tipo de demencia es el caso de un sujeto anciano con trastornos de la memoria, cambios de comportamiento, trastornos de la marcha y descontrol de esfínteres de varias semanas o pocos meses de evolución. En este caso no hay ninguna razón para pensar en demencias de tipo degenerativo. Ninguna de las demencias degenerativas produce en sus fases iniciales trastornos de la marcha y descontrol de esfínteres. En un caso como éste se impone pensar en dos posibilidades diagnósticas: El hematoma subdural crónico y la hidrocefalia de presión normal o síndrome de Hakim-Adams. El primer diagnóstico obviamente será más factible en los casos precedidos de un leve trauma de cráneo pero este antecedente no siempre es reportado en la historia clínica. El plan a seguir en ambos casos es la TAC simple de cráneo. Si se confirma el hematoma subdural crónico termina el plan de estudio y se procede al de manejo, que en este caso es el drenaje quirúrgico. Si la TAC de cráneo muestra una hidrocefalia con edema periventricular se continúa el estudio haciendo una punción lumbar evacuante con medición de la presión y solicitud de citoquímico del LCR. Un LCR con citoquímico y presión normales y una mejoría en el cuadro demencial con una o varias punciones lumbares evacuantes (de unos 25-30 ml de LCR) confirmaría el diagnóstico de síndrome de Hakim-Adams y sugeriría manejo terapéutico con una derivación. Por el contrario, un LCR con citoquímico alterado y aumento de la presión obligaría a solicitar otros estudios del LCR para descartar meningitis crónica por tuberculosis, neurocisticercosis, micosis, neurolúes, neoplasias etc., entidades éstas que pueden producir obstrucción en la circulación normal del LCR y llevar a hidrocefalia y demencia.

La intoxicación con metales pesados o medicamentos, el abuso crónico de licor o un tumor cerebral podrían también llegar a producir una demencia subaguda. El tumor cerebral podrá sospecharse

cuando al cuadro demencial se asocia síndrome de hipertensión endocraneana y/o signos de focalización; la intoxicación se sospechará por la historia ocupacional o el antecedente de exposición al tóxico. La demencia alcohólica se sospechará por el antecedente de consumo crónico de licor y la presencia adicional de trastornos de los movimientos oculares, ataxia y estado confusional, caso en el cual deberíamos hacer el diagnóstico diferencial con una encefalopatía de Wernicke-Korsakoff (2).

Plan de estudio del paciente con demencia crónica

Cuando la demencia se ha instalado en años el plan de estudio se debe orientar al diagnóstico de enfermedades degenerativas. Éstas, desde el punto de vista clínico, se podrían clasificar en dos tipos según el predominio cortical o subcortical: Cuando el paciente tiene un evidente deterioro cognoscitivo con muy buena conservación de la motricidad (físicamente no aparenta tener demencia) podemos pensar en una demencia de origen cortical. El cuadro inverso, un paciente con mucho compromiso motor, trastornos de la marcha y el movimiento, rigidez, temblor y una franca apariencia de demencia pero con poco deterioro cognoscitivo sugiere más una demencia de tipo subcortical. Para trazar un plan de estudio de las demencias crónicas debemos analizar la anamnesis, la historia natural de la demencia, los antecedentes personales y familiares y el resultado del examen físico. Si el paciente tiene una demencia de tipo subcortical de inicio precoz (hacia los 40-50 años) asociada a trastornos del movimiento de tipo hiperquinético (corea, coreoatetosis, balismo) debemos pensar en una enfermedad de Huntington y el plan a seguir sería elaborar la genealogía de la familia registrando la historia de otros casos similares. Confirmados los antecedentes familiares de corea y demencia se sigue el estudio molecular con la técnica de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para confirmar la mutación en el cromosoma 4, de la enfermedad de Huntington familiar (3). En los casos sin antecedentes familiares positivos una TAC que muestra atrofia franca de los núcleos caudados o los ganglios basales sugeriría una forma esporádica de enfermedad de Huntington, caso en el cual el estudio se debe confirmar igualmente con estudio molecular de DNA.

La presencia de un cuadro clínico de demencia subcortical pero con hipoquinesia (rigidez, marcha lenta y a pasos cortos, arrastrando los pies, signo de la rueda dentada en las articulaciones de cuello y extremidades y temblor fino en reposo debe hacer pensar en demencia asociada a parkinsonismo o en una demencia con cuerpos de Lewy (Parkinson plus). El paso a seguir en estos casos es una prueba terapéutica con agonistas dopaminérgicos: Una respuesta muy positiva en los síntomas y signos motores sugiere enfermedad de Parkinson mientras que una mala o transitoria respuesta terapéutica a estos medicamentos sugiere un Parkinson-plus o una enfermedad por cuerpos de Lewy difusos. Cuando la demencia subcortical se asocia a trastornos de los movimientos oculares como parálisis de la mirada vertical o signo de Parinaud se debe pensar en la posibilidad de una parálisis supranuclear progresiva. La presencia de anartria y/o disfagia o el inicio de la enfermedad con estos síntomas asociados a atrofia de los músculos de la lengua y a fasciculaciones debe hacer pensar en una forma bulbar de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y el plan a seguir en ese caso sería una electromiografía de los músculos de la lengua y las extremidades para buscar signos electromiográficos de compromiso motoneuronal. En el paciente con demencia subcortical asociada a la presencia de anillo de Keyser-Flecher en la córnea se debe pensar en enfermedad de Wilson y proceder a la elaboración de una adecuada anamnesis sobre historia familiar de trastornos del movimiento, demencia, trastornos psiquiátricos o hepatitis y reconstruir la genealogía de los posibles casos en las diferentes generaciones (4). Al mismo tiempo se procedería a solicitar ceruloplasmina sérica, cobre sérico y cobre en orina de 24 horas. Confirmado el diagnóstico se inicia el tratamiento de la enfermedad de base con quelantes del cobre (cuprimine) y sulfato de zinc. En caso de una demencia subcortical con historia profesional de dedicación al boxeo debe pensarse en una demencia pugilística.

La presencia de un cuadro clínico compatible con demencia cortical pero que se haya iniciado predominantemente con trastornos del comportamiento y cambios de la personalidad seguidos de cuadro demencial debe hacer pensar en la enfermedad de Pick y solicitar una TAC de cráneo para buscar signos de atrofia de predominio anterior. El inicio del cuadro demencial con trastornos de la memoria y alteracio-

nes cognoscitivas, por el contrario, sugeriría una demencia de tipo Alzheimer y en ese caso una TAC podría o no confirmar una atrofia cortical de predominio temporal y posterior. Si la demencia cortical tipo Alzheimer es de inicio muy precoz (antes de los 60 años) el plan a seguir sería investigar antecedentes familiares de demencia y reconstruir la genealogía y registrar las historias de los sujetos afectados en las diferentes generaciones (5,6). Luego, para confirmar el diagnóstico etiológico, se haría la búsqueda de mutaciones conocidas en los cromosomas 14, 21 y 1. En Colombia la mutación más frecuente, especialmente en la región de Antioquia, es la E280A en el cromosoma 14 (7,8). Si hay antecedentes familiares pero la demencia es de inicio tardío (después de los 65 años) se debería comenzar con el estudio de alelos para la ApoE4 para confirmar si se trata de homo o heterocigoto, lo cual definiría el grado de exposición a un factor de riesgo importante para enfermedad de Alzheimer. Este tipo de examen también se puede solicitar en las formas de inicio precoz y en todas las formas esporádicas de demencia tipo Alzheimer (DTA).

Una demencia de tipo cortical de evolución muy rápida, instalada en el curso de 1-2 años y asociada a la presencia de mioclonías debe hacer pensar en una enfermedad de Creutzfeldt-Jacob y el trazado electroencefalográfico muestra un patrón periódico típico de esta entidad.

La presencia de un cuadro demencial de tipo cortical o subcortical crónico pero con antecedentes de promiscuidad sexual o enfermedades venéreas debe hacer sospechar una parálisis general progresiva (PGP) o demencia por neurolúes o en demencia por HIV en cuyo caso se pide estudio de VDRL y HIV en sangre y LCR. Un VDRL positivo en LCR es diagnóstico de neurolúes y debe tratarse con penicilina cristalina a dosis meníngeas (24 a 30 millones de unidades IV por día durante 2-3 semanas).

La evolución oscilante de los síntomas y signos de una demencia crónica de tipo cortical o subcortical asociada a signos neurológicos focales y con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes o factores de riesgo de enfermedad cerebrovascular debe hacer pensar en una demencia vascular, diagnóstico que se puede reforzar con la aplicación de la escala de Hachinski o la escala modificada de Rosen: Un puntaje inferior a 4 inclinara las posibilidades hacia el diagnóstico de demen-

cia tipo Alzheimer, un puntaje de 7-10 sugerirá una etiología vascular y un puntaje entre 4-10 inclinara la balanza hacia el diagnóstico de una demencia mixta (vascular + Alzheimer). Confirmada la sospecha de demencia vascular o mixta el plan a seguir es la confirmación de los factores de riesgo haciendo un interrogatorio dirigido, ordenando los exámenes de laboratorio correspondientes (glicemia y perfil lipídico) y solicitando una TAC simple para buscar infartos cerebrales masivos o múltiples o infartos subcorticales lacunares. En caso de tener una TAC de cráneo normal y ante la sospecha de una demencia vascular se debe solicitar una resonancia magnética de cráneo para buscar signos de leucoaraiosis periventricular que asociada a pequeños infartos subcorticales podría sugerir la enfermedad de Binswanger o leucoencefalopatía hipertensiva.

La presencia de un cuadro demencial cortical o subcortical, subagudo o crónico pero cuyo síntoma inicial haya sido una crisis convulsiva debe hacer sospechar una lesión focal tipo neurocisticercosis o neoplasia cerebral. En ambos casos el cuadro demencial podría acompañarse de síntomas y signos de hipertensión endocraneana y el examen prioritario es la TAC de cráneo.

Plan de estudio del paciente que no tiene una demencia

Cuando el paciente en estudio no cumple los criterios diagnósticos de demencia o los cumple parcialmente debemos considerarlo como un paciente con trastornos cognoscitivos sin demencia. Es el caso del paciente con trastornos de la memoria que aún no lo limitan en sus actividades laborales, sociales o familiares pero que le preocupan por considerar que se trata de una reducción ostensible del nivel de funcionamiento mnésico previo (9). O el paciente que ha notado una marcada dificultad en la evocación de palabras y viene observando bloqueos anómicos en su lenguaje espontáneo pero que sigue activo en su vida laboral o profesional; o el paciente que ha experimentado algunos cambios sutiles de comportamiento o pérdida sutil de habilidades prácticas o visoconstruccionales o lentitud generalizada en todo su funcionamiento físico y mental. En todos estos casos lo más probable es que el paciente tenga un minimental dentro de lími-

tes normales y el paso a seguir es la solicitud de una evaluación neuropsicológica completa. De ésta se podrían sacar conclusiones sobre la presencia de algún déficit cognoscitivo específico (10). En ese caso se debería investigar en la historia clínica la presencia de factores que pudiesen orientar hacia el estudio del caso y proceder de acuerdo a ello. Por ejemplo, la presencia de trastornos específicos de la atención y la memoria en un paciente obeso y roncoador crónico podría sugerir la existencia de apneas del sueño con hipoxia cerebral crónica cuyo estudio se realiza por medio de una polisomnografía. Trastornos de la memoria asociados a crisis de ansiedad, insomnio, anorexia, apatía, adinamia, crisis de llanto podrían ser producidos por un cuadro depresivo que puede llevar hasta una pseudodemenia en cuyo caso debe hacerse una prueba terapéutica con antidepressivos.

Una atrofia cortical perisilviana en el hemisferio izquierdo en un paciente con trastornos selectivos del lenguaje podría sugerir el inicio de una afasia primaria progresiva y el plan a desarrollar es el seguimiento con evaluaciones neuropsicológicas seriadas. Éstas, en pacientes con deficiencias cognitivas selectivas, sin evidente cuadro demencial ayudarán a identificar de manera precoz el inicio de la enfermedad de Alzheimer u otras formas demenciales.

Metas del plan de estudio

El plan de estudio de todo paciente con déficit cognoscitivo selectivo sin demencia y del paciente con demencia debe estar orientado hacia la búsqueda de una etiología reversible y curable. El médico debería estar preparado para considerar la posible existencia de un hematoma subdural crónico, una hidrocefalia de presión normal o una infección del SNC como probables causas de un cuadro demencial, ya que en todos esos casos existe un tratamiento curativo o por lo menos son parcialmente reversibles. El avance en el conocimiento de las enfermedades degenerativas y los posibles tratamientos paliativos y específicos que comienzan a vislumbrarse nos obligan además a tratar de llegar siempre al diagnóstico etiológico preciso, aun para entidades patológicas necesariamente progresivas, casos en los cuales debemos acompañar a nuestros pacientes, ayudándoles con medidas sintomáticas a

tener una mejor calidad de vida, aun en medio de su cuadro demencial progresivo. La aparición de tratamientos específicos y selectivos como el uso de clorhidrato de tacrina en la enfermedad de Alzheimer que aumenta los niveles de acetilcolina en el sistema nervioso central, sólo tiene alguna utilidad en las fases tempranas de la demencia cuando aún existe substrato neuronal para inhibir la acetilcolinesterasa. Por esta razón, por el posible advenimiento de nuevos medicamentos para las demencias degenerativas y para el Alzheimer cada vez será mayor la importancia de hacer un diagnóstico precoz y etiológico de la demencia. En el caso de las formas familiares el interés es doble, tanto para el paciente afectado como para el grupo familiar al cual pertenece.

SUMMARY

STUDY PLAN FOR DEMENTIA PATIENTS AND DIFFERENTIAL DIAGNOSIS WITH ALZHEIMER'S DISEASE

Dementia is a disorder with multiple etiologies. A diagnostic plan must be established before starting the study of a dementia patient, including clinical history, and physical and neurological exams. Key data should be searched through the history on the development of the disease and the familiar background of dementia. Even though Alzheimer's dementia (AD) is the most frequent one, the diagnosis of this disorder should only be established when other causes have been ruled out. This paper proposes a sequential and stepwise program in order to get a proper diagnosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. DSM IV. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Barcelona: MASSON SA, 1995: 139-162.
2. LOPERA F. Amnesia tipo Korsakoff. En: ARDILA A, MONTAÑES P, ROSELLI M. La memoria: Principios neuropsicológicos. Medellín: Editorial Prensa Creativa 1985: 107-117.
3. Huntington's Disease Collaborative Research Group: A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. *Cell* 1993; 72: 971-983.
4. URIBE CS, LOPERA F. Enfermedad de Wilson: Un estudio familiar. *Acta Méd Col* 1985; 10: 171-177.

5. CORNEJO W, LOPERA F, URIBE CS, SALINAS M. Descripción de una familia con demencia presenil tipo Alzheimer. *Acta Méd Col* 1987; 12: 55-61.

6. LOPERA F, ARCOS M, MADRIGAL L, et al. Demencia tipo Alzheimer con agregación familiar en Antioquia, Colombia. *Acta Neurol Col* 1994; 10: 173-187.

7. Alzheimer's Disease Collaborative Group: The structure of the presenilin 1 (S182) gene and identification of six novel mutations in early onset AD families. *Nature Genet* 1995; 11: 219-222.

8. LOPERA F, ARDILA A, MARTÍNEZ A, et al. Clinical features of early Alzheimer's disease in a large kindred with an E280A presenilin-1 mutation. *JAMA* 1977; 277: 793-799.

9. LOPERA F. Trastornos de la memoria. *IATREIA* 1993; 6: 87-94.

10. LOPERA F. Evaluación de las funciones mentales superiores. En: VÉLEZ H, ROJAS W, BORRERO J, RESTREPO J. Neurología. Fundamentos de Medicina. Medellín: CIB, 5 edición, 1996: 101-116.