



Cuidados continuados en Atención Primaria a personas con enfermedad de Alzheimer





Índice

Capítulo 1: Historia natural de la enfermedad de Alzheimer	4	Capítulo 4: Enfermedad de Alzheimer severa. Seguimiento	80
1.1. Envejecimiento de la población	4	4.1. Introducción y epidemiología	80
1.2. Magnitud del problema	5	4.2. Seguimiento	82
1.3. Factores de riesgo/protección de la EA esporádica	7	4.3. Sintomatología	83
1.4. Neuropatología	11	4.4. Complicaciones	86
1.5. Datos de valoración clínica	12	4.5. Terapias farmacológicas y no farmacológicas	89
Bibliografía	31	4.6. Criterios de final de vida y abordaje de la planificación avanzada	93
Capítulo 2: Actitud diagnóstica y terapéutica ante un trastorno de memoria	34	Bibliografía	95
2.1. Métodos de <i>screening</i>	35	Capítulo 5: Aspectos éticos: asistencia al final de la vida	100
2.2. Valoración diagnóstica multidominio	40	5.1. Consideraciones iniciales	100
2.3. Comorbilidad en las demencias	41	5.2. La fase terminal de la demencia	102
2.4. Terapias no farmacológicas (TNF)	48	5.3. El sitio de los últimos días	104
2.5. Tratamiento farmacológico en Alzheimer	50	5.4. La muerte del paciente con demencia	106
Bibliografía	54	5.5. Necesidades del demente en los últimos días	107
Capítulo 3: Enfermedad de Alzheimer moderada. Seguimiento	56	5.6. Cuidados paliativos para los pacientes con demencia terminal	109
3.1. Características de la demencia en estadio moderado	57	5.7. Decisiones terapéuticas en el demente en situación terminal	111
3.2. Comorbilidad	63	5.8. En los últimos momentos de la vida	113
3.3. Problemas agudos	67	5.9. Atención al duelo de los familiares	114
3.4. Objetivos generales de atención y seguimiento	68	5.10. Consideraciones finales	115
3.5. Objetivos específicos del seguimiento	70	Bibliografía	116
Bibliografía	79		

Contenido

- 1.1. Envejecimiento de la población
- 1.2. Magnitud del problema
- 1.3. Factores de riesgo/protección de la EA esporádica
- 1.4. Neuropatología
- 1.5. Datos de valoración clínica

Capítulo 1 Historia natural de la enfermedad de Alzheimer

Enrique Arriola Manchola.
Responsable Unidad de
Memoria y Alzheimer.
Fundación Matia Calvo.
San Sebastián

Pedro Gil Gregorio
Jefe Servicio Geriatria
Hospital Clínico San Carlos.
Madrid



1.1. Envejecimiento de la población

No es necesario redundar en que estamos viviendo un envejecimiento del envejecimiento de la población en los países desarrollados y que uno de los factores de riesgo “mayores” de padecer una demencia es la edad. El que aumente la esperanza de vida de las personas y que aumente también el volumen numérico de esas personas lo que hace, en último término, es

aumentar el número de personas susceptibles de padecer la enfermedad, con lo que aumentará asimismo el número de casos de afectados por procesos demenciantes. Ver Tabla 1.



1.2. Magnitud del problema

La demencia es la principal fuente de deterioro cognitivo, así como de trastornos conductuales y emocionales, en las poblaciones de ancianos de todo el mundo.

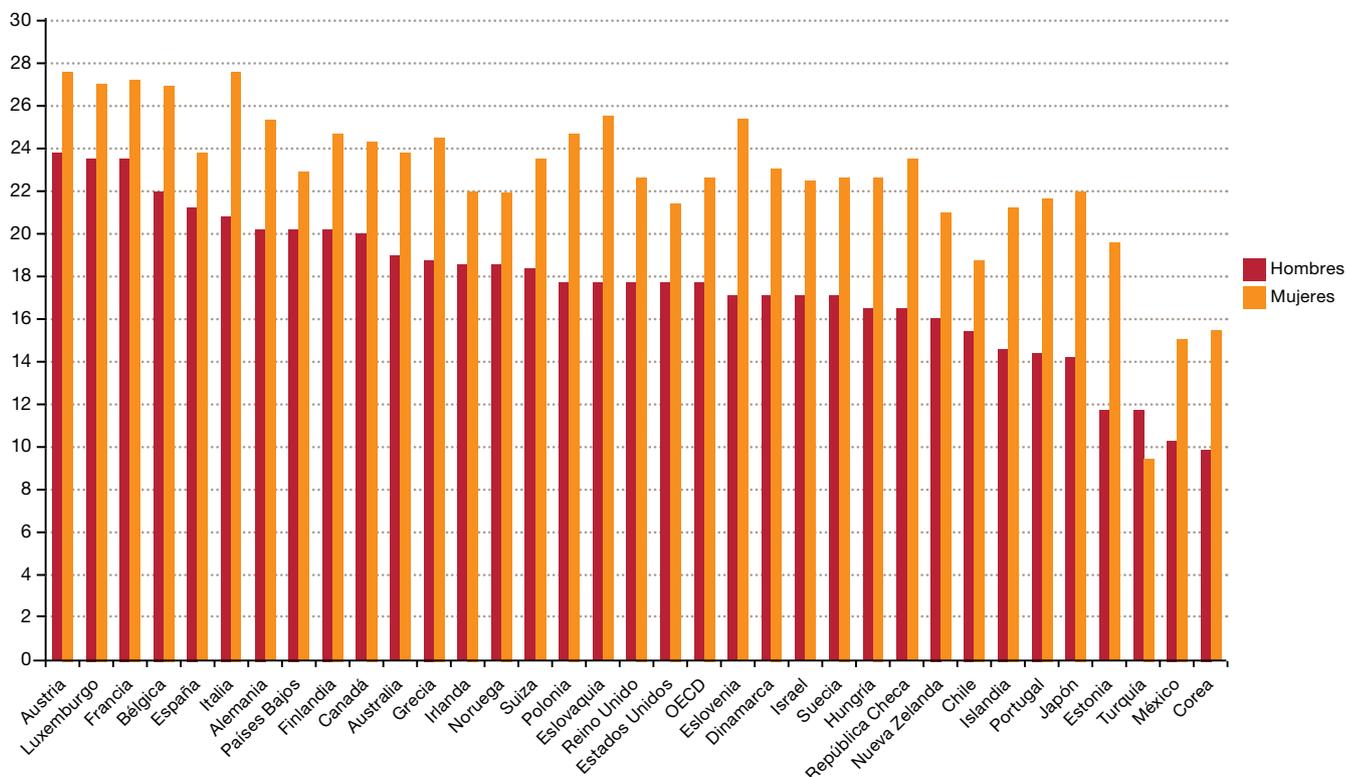
En el año 1906, Alois Alzheimer describe las lesiones de la enfermedad; cuatro años más tarde, Kraepelin, maestro de Alzheimer, en su tratado de psiquiatría, la bautiza con el nombre con que la conocemos hoy. En los próximos 40 años tendremos 115 millones de nuevos casos de demencia

en todo el mundo. Desde luego el recorrido es inquietante.

La enfermedad de Alzheimer (EA) es la causante del 60-70% de los casos de deterioro cognitivo progresivo en personas mayores. Según varios estudios, la prevalencia a partir de los 65 años asciende al 6,4% y esta aumenta en relación con la edad.

Durante muchos años hemos invertido tiempo para conocer el número de casos, si bien no fue hasta el estudio

Tabla 1
Esperanza de vida al nacimiento en España y UE, 2007.



Fuente: OECD *Pensions at a Glance* (www.oecd.org/els/social/pensions/PAG)

España es un país con una cifra de años esperados de vida tras la jubilación para los hombres bastante alta (21,2 años), por encima de países como Estados Unidos y buena parte de la Unión Europea.

	Varones	Mujeres
ESPAÑA	77,8	84,1
UE (27 países)	76	82,2

EURODEM-2 cuando los hemos conocido. Este estudio multicéntrico que se realizó en 11 ciudades europeas, entre ellas dos españolas (Pamplona y Zaragoza), y con la colaboración de 44.236 mayores de 65 años, concluyó que la incidencia global de demencia era 6,4%, de 4,4% para EA y de 1,6% para demencia vascular. Hay unanimidad sobre los datos de la prevalencia de la demencia que se dobla cada 5 años entre los 64 y los 84 años (prevalencia del 30-40%), si bien a partir de los 85 años los datos son más limitados y menos concluyentes,

y se incrementan solo un 10%, por lo que se produciría un freno del incremento (prevalencia entorno al 44%). Se estima que el 28% de estos pacientes tiene una enfermedad severa, el 60% vive en su domicilio (de estos, el 20% vive solo) y el 40% está institucionalizado. Alrededor del 70% de las personas institucionalizadas presenta demencia severa.

Una realidad a no olvidar son aquellos mayores dementes que están institucionalizados. El perfil de usuario en la actualidad es: mujer, viuda, mayor de 84 años y con deterioro cognitivo y

funcional avanzado con estadios superiores al estadio 6 de la escala de Functional Assessment Staging (FAST) y una esperanza de vida de entre 0 y 3 años. La evolución de la prevalencia de demencia en institucionalizados ha realizado el siguiente recorrido: 1995 (26%), 2000 (42%), 2006 (56%) 2007 (60%), 2011 (70%).

Hay que tener en cuenta que la EA está infradiagnosticada en estadios leves y moderados de la enfermedad y que un porcentaje alto de demencias graves no son atendidas adecuadamente, pues no son diagnosticadas y se suscriben muchos casos como producto del envejecimiento, tal y como seguimos apreciando aún en nuestras consultas.

De acuerdo con datos de 2010, en Estados Unidos, una de cada tres personas mayores muere con EA u otra demencia. Mientras que las muertes por EA aumentaron un 68% entre 2000 y 2010, las muertes por otras enfermedades graves disminuyeron. Por ejemplo, las muertes por VIH se redujo en un 42%, por accidentes cerebrovasculares en un 23% y por enfermedades del corazón, la principal causa de muerte, en un 16%.

La EA es la sexta causa principal de muerte en Estados Unidos y es la única enfermedad que conduce a la muerte sin que se pueda prevenir, curar o ralentizar su progresión.

La devastación provocada por la EA cobra un peaje enorme, no solo en las personas con la enfermedad, sino también en sus seres queridos y cuidadores. En 2012, 15,4 millones de personas realizaron 17,5 billones de horas de cuidado no remunerado por valor de 216,4 billones de dólares. Hablamos solo de costes económicos, ni entramos en los emocionales.

En 2013, los costes directos del cuidado de las personas con EA totalizará alrededor de 203 billones de dólares. A menos que se haga algo, la EA tendrá un coste estimado de 1,2 trillones (en dólares actuales) en 2050, y los costes para Medicare y Medicaid aumentarán más del 500% (<http://www.alz.org>).

En 2050, el número de afectados por EA en el mundo se cuadruplicará y serán 113 millones las personas que sufran esta patología neurodegenerativa, cuyo principal factor de riesgo es la edad, y la mayoría estarán en los países en vías de desarrollo. El número de personas con EA en Estados Unidos podría ser de 13,8 millones, la mitad de las cuales mayores de 85 años, y un millón y medio estarán en España y necesitarán un 34% extra de presupuesto sanitario, según datos de la Fundación Española de Enfermedades Neurológicas. Si la actual crisis no acaba con el sistema sanitario, es posible que lo haga la EA.

1.3. Factores de riesgo/protección de la EA esporádica

Aunque su denominación esporádica induzca a la confusión, es la forma de EA más frecuente.

Los casos de EA familiar autonómica dominante, con una penetración del 100% en casi todos los casos, representan aproximadamente el 1% de

todos los casos de EA. Cromosomas afectados: 14,1 y 21: determinantes.

A) Factores de riesgo/protección

En estudios transculturales (como por ejemplo de japoneses que emigraron a Brasil o de la tribu Yoruba de Nigeria, de

los que muchos de sus componentes fueron llevados como esclavos a Estados Unidos y en estos momentos viven en Indianápolis), ha quedado reflejada que la frecuencia de APOE-4 es similar (22-24%), que la APOE-2 la tiene el 7% y que la APOE-3 el 78%. Sin embargo, la prevalencia de EA es mayor en unos sitios que en otros: los factores ambientales y la dieta parecen ser factores modificables y moduladores del riesgo y la expresión etiopatogénica de la enfermedad.

En la EA después de la edad, poseer una historia familiar es el segundo factor que incrementa el riesgo individual de sufrirla. El 40% de los pacientes presenta algún familiar de primer grado con EA y el riesgo en parientes de pacientes es 3,5 veces superior al de la población general.

Corroborando estos datos, en estudios en gemelos monocigóticos se apreció que la aparición de EA de comienzo tardío está condicionada en un 48% por factores genéticos y en un 50% de los casos guarda relación con factores de riesgo de tipo ambiental.

Se ha propuesto que la EA puede ser sustancialmente una enfermedad de naciones industrializadas, donde las dietas son ricas en grasa de origen animal terrestre, grasas procesadas o industriales y aditivos de aluminio en los alimentos y el agua, dietas pobres en grasas de origen marino (pescados grasos), antioxidantes naturales, metales esenciales y donde los mayores a menudo viven en situaciones de aislamiento.

Las medidas de salud pública pueden mejorar estas situaciones y de este modo podrían reducir el número de casos.

B) Algunas conclusiones preliminares

- No podemos cambiar nuestros genes.
- El genoma no lo es todo, pero nada escapa a su influencia.
- La interacción genes-ambiente-

hábitos es la explicación más cabal de la inmensa mayoría de los casos de EA.

- Si puedo modificar el ambiente-hábitos de forma sensible, puedo reducir/aumentar el número de casos clínicos.
- No podemos cambiar los genes, pero sí el entorno que influye en los mismos.

C) Aspectos relacionados con los factores de riesgo/protección

- APOE-4 (predisponente). Se han identificado factores de riesgo genéticos de EA; el más importante es el alelo de la apolipoproteína e4, cuya presencia aumenta la probabilidad de desarrollar EA y disminuye la edad de inicio. La apolipoproteína E (APOE), en el cromosoma 19, es la mayor fuente genética de las formas comunes de Alzheimer de aparición tardía EA. Este gen tiene tres variantes alélicas (2, 3 y 4) y seis genotipos (2/2, 2/3, 3/3, 2/4, 3/4, y 4/4). El alelo APOE-4 aumenta el riesgo y disminuye la edad media de comienzo de la EA de una forma directamente relacionada con la carga, de tal manera que el riesgo de la EA es bajo en los pacientes con el genotipo 3/3, es mayor para el genotipo 3/4, y más alto para el genotipo 4/4. El alelo APOE-2 disminuye el riesgo de EA. No obstante, el 42% de las personas con EA tardía no tienen ningún alelo de la APOE-4 y se estima que este contribuye como máximo al 20% del riesgo, por lo que su ausencia no excluye el diagnóstico.

Implicaciones clínicas: Debido a que el alelo APOE-4 no es ni necesario ni suficiente para desarrollar la enfermedad de Alzheimer, las pruebas de APOE no se recomiendan como una herramienta de detección diagnóstica. Sin embargo, la mayoría de los estudios de investigación de estrategias de tratamiento para la EA incluyen ahora las pruebas de APOE para determinar si los resultados del

- tratamiento varían según el genotipo, con la esperanza de que las pruebas de APOE eventualmente puedan resultar útiles para predecir la respuesta al tratamiento.
- La restricción calórica (RC). La longevidad genéticamente determinada depende de un receptor de insulina, lo que une fenotipo (RC) con genotipo. En ratones transgénicos se comprueba que con RC no se desarrollan placas o su producción se reduce hasta en un 55%. Se ha comprobado en determinadas culturas que una vida y alimentación frugal junto a algunos condicionantes sociales, aumenta la longevidad y la salud mental de sus individuos: La RC tiene efectos antiinflamatorios, antioxidantes, mejora la plasticidad, induce factores neurotróficos e inhibe el depósito de amiloide.
 - La obesidad. En edades medias y avanzadas de la vida duplica el riesgo de EA y este efecto parece ser mayor en mujeres que en varones. Los estudios que demuestran su asociación son múltiples y se ha comprobado que tener un índice de masa corporal (IMC) por encima de 30 se asocia a un riesgo de demencia un 74% mayor y que el sobrepeso, IMC entre 25-29.9, aumenta el riesgo en un 35% en comparación con los sujetos con un peso normal.
 - El vino. Su uso moderado se asocia a una reducción del riesgo por su alto contenido en resveratrol: flavonoide antioxidante que reduce el depósito de beta amiloide.
 - Accidentes cerebrovasculares. Influye la cantidad de tejido neural perdido/dañado y su localización; asimismo, comparte factores de riesgo con la EA: (hipertensión, diabetes, tabaquismo, obesidad, hiperhomocistinemia...) que provocan, entre otros, fenómenos inflamatorios crónicos que afectan al endotelio vascular, a la microcirculación y a la permeabilidad de la barrera hematoencefálica.
 - El sexo femenino.- Su mayor longevidad entre otras causas, hace más susceptibles a las mujeres de padecer la enfermedad.
 - Los estudios sobre posibles efectos de tipo neuroprotector de la terapia hormonal sustitutiva, las estatinas, los antiinflamatorios no esteroideos y la ginkgo biloba no han demostrado reducción del riesgo y algunos van asociados a efectos secundarios de carácter grave.
 - El contacto con pesticidas organofosforados y organoclorados por exposición ocupacional aumenta un 38% el riesgo para todas las causas de demencia y del 42% para la EA.
 - El uso crónico de fármacos con propiedades anticolinérgicas se ha comprobado que va asociado a un deterioro cognitivo y funcional en relación con aquellos pacientes control que no las consumen. Su uso continuado durante más de tres años se ha visto en algunos estudios asociado con deterioro cognitivo no reversible.
 - La hipertensión en edades medias de la vida va asociada a un aumento del riesgo de padecer EA. Sea por lesiones directas, alteraciones de flujo o por aumento de los depósitos de amiloide. En este sentido, comentar que estudios recientes comprueban una reducción del riesgo si como tratamiento farmacológico se utilizan IECA, que traspasan la barrera hematoencefálica o los bloqueantes de receptores de angiotensina II en general.
 - La dieta. La dieta mediterránea rica en verduras, aceite de oliva, antioxidantes y pescados parece proteger por su poder antioxidante, parcialmente, de la EA, al compararla con otras dietas menos saludables.
 - El consumo de pescado, sobre todo pescados grasos por su contenido en ácido doco-hexanoico (DHA), por lo menos dos veces a la semana, reducen el riesgo de padecer EA y el deterioro cognitivo asociado a la edad. El DHA tiene efectos antiinflamatorios y neurocardioprotectores.

- Traumatismos. La influencia de los traumatismos crónicos ha sido relacionada con deterioro cognitivo a largo plazo.
- Tabaco. El estudio EURODEM demostró sólidamente que ser fumador o haber sido fumador multiplica por cinco el riesgo de padecer tanto EA como demencia vascular.
- El ejercicio físico contribuye a mejorar o aumentar la reserva cognitiva y parece tener efectos positivos en la neurogénesis, la plasticidad sináptica, la neuroinflamación y el crecimiento.
- Un bajo nivel educacional parece ser un factor de riesgo de demencia y especialmente de EA. Por el contrario, un alto nivel educacional (teoría de la reserva cognitiva: reserva neural + compensación neural + plasticidad) retrasaría el inicio de la EA.
- Personalidad premórbida, educación y actividad intelectual. Algunos estudios sugieren que las personas con mayores dificultades para afrontar los problemas y menor interés o dotación para relaciones sociales son más propensas a padecer EA.
- Padecer un síndrome de Down.
- Diabetes. La asociación entre diabetes en edades tardías y riesgo de demencia está comprobada y se sabe que aumenta la incidencia global de cualquier tipo de demencia entre un 50 y un 100% de los casos, y este incremento incluye tanto desarrollo de EA como demencia vascular. La fisiopatología de la relación parece tener más que ver con la resistencia a la insulina (provoca un descenso del metabolismo de la glucosa en el cerebro) que con los niveles altos de glucemia, que no dejan de ser una consecuencia. Asimismo, un mal control de la diabetes va asociado a un aumento del riesgo de deterioro cognitivo.
- Trastornos emocionales. Tener antecedentes personales de depresión (episodio único) provoca aumento del riesgo si bien dos o más episodios doblan el riesgo de padecer EA. Por otro lado, el estrés crónico provoca una sobresecreción crónica de glucocorticoides que daña y atrofia el hipocampo, haciendo que sea más susceptible a padecer la enfermedad.
- Hiperhomocisteinemia. Los niveles elevados de homocisteína son neurotóxicos y se asocian a una insuficiente reparación del ADN, muerte neuronal y atrofia cerebral.
- Otras: algunos procesos infecciosos (el herpes simple).

Conclusión

La EA es una enfermedad multifactorial, en la que interaccionan factores no modificables (edad, género y factores genéticos) con factores ambientales y de estilo de vida susceptibles de intervención, entre ellos la educación, los factores de riesgo vascular, la dieta y la actividad física, mental y social.

1.4. Neuropatología

La EA es un proceso degenerativo e inflamatorio crónico que conduce a una disfunción sináptica y a la muerte neuronal. Patológicamente, los hallazgos característicos incluyen pérdida neuronal, ovillos neurofibrilares, placas de amiloide y la angiopatía amiloide. La severidad de cada uno de estos cambios difiere considerablemente entre unos individuos y otros. Es decir, la EA exhibe una heterogeneidad etiológica, clínica y patológica y esta diversidad hace que el diagnóstico seguro sea muy difícil y que dispongamos de pocos datos útiles para el diagnóstico diferencial de la EA. La principal característica neuropatológica es el acúmulo de placas seniles (PS) (placas de beta-amiloide) y ovillos neurofibrilares (NFT) (tau). Los lugares iniciales de depósito son: hipocampo, giro parahipocampal y córtex entorrinal, que juegan un papel esencial para almacenar nuevos conocimientos. El acúmulo de PS primariamente precede al inicio clínico de la EA y los NFT se correlacionan mejor con la muerte neuronal, la pérdida de sinapsis y el progresivo declive cognitivo. Sin embargo, sigue siendo el amiloide el centro de las investigaciones. Rodeando estas lesiones se encuentran otras: las que acompañan a los astrocitos, la microglía, los fenómenos oxidativos, la degeneración granulovacuolar, inflamatorios y otros. En los muy mayores (>90 años) la evolución neuropatológica es más lenta que en mayores pero de menor edad.

Los cambios anatomopatológicos comienzan entre 20 y 30 años antes del diagnóstico. La mera presencia de PS y NFT son patognomónicas de EA, si bien es su volumen y una distribución topográfica determinada lo que dan criterio al diagnóstico.

La presencia de neuropatología Alzheimer podemos decir que es endémica. En series epidemiológicas en las que se realizó neuropatología hasta en un 76% de los sujetos, se ha encontrado patología Alzheimer diagnóstica y, sin embargo, los individuos estaban cognitivamente intactos.

En realidad la anatomía patológica de los mayores es mixta y acumula múltiples proteínas anómalas (tau, sinucleína o progranulina): lo que podríamos denominar ALZHEIMER PLUS. A esto deberíamos añadir el componente vascular, que aparece siempre en nuestra población y es más importante cuantos más años tiene el paciente. El cerebro de una persona anciana está afectado por diferentes alteraciones neurodegenerativas, vasculares y de otros tipos, que se superponen y que conducen en cada caso a síntomas focales vagos. La arterioesclerosis no se trata de un fenómeno postindustrial, pues se ha comprobado incluso en las momias egipcias y peruanas de hasta 4.000 años, hallazgos que sugieren que nuestro conocimiento de los factores causales de la arterioesclerosis son incompletos y hay quien sugiere que la arterioesclerosis podría ser inherente al envejecimiento humano.

Sin embargo, tener arterioesclerosis no es sinónimo de lesiones vasculares y estas sí parecen importantes en la expresión de la enfermedad mediante mecanismos facilitadores o por agotamiento de los mecanismos de compensación. Esta fue una de las conclusiones del Nun study: con la misma carga neuropatológica, unas monjas presentaban la enfermedad y otras no, la diferencia era la existencia o no de lesiones vasculares en sus cerebros. Estudios más recientes, sobre todo en relación con la cantidad de

leucoaraiosis existente, confirman esta hipótesis. El conocimiento de esta comorbilidad cerebral es de gran importancia práctica para la valoración diagnóstica y para el abordaje terapéutico de pacientes dementes ancianos.

Tampoco podemos olvidar que la existencia de angiopatía amiloide puede estar jugando un papel en la aparición y progresión de estas lesiones.

La EA la hemos identificado fundamentalmente con un descenso de los niveles de acetilcolina en relación con la destrucción de neuronas que fabrica de forma predominante este neurotransmisor. En este sentido, se ha comprobado un descenso de acetilcolintransferasa (precursor de la acetilcolina) en diferentes áreas del cerebro y un descenso también de acetilcolinesterasa (responsable de la degradación de acetilcolina) en las fases

moderadas y graves de la enfermedad y no en las fases leves. Se sugiere que los déficits cognitivos que aparecen en el deterioro cognitivo leve y en las fases tempranas de la EA no están asociados con una disminución de la acetilcolintransferasa y que estos déficits pueden deberse a cambios cerebrales diferentes al deterioro del sistema colinérgico. El sistema colinérgico parece capaz de establecer respuestas compensadoras en estadios tempranos de la enfermedad. Y esta sobrerregulación en el córtex frontal y en el hipocampo de la actividad acetilcolintransferasa podría ser un factor importante en la prevención de la transición del deterioro cognitivo leve (prodrómica) a la EA en fase clínica.

Sin embargo, se ha demostrado que también otros neurotransmisores y receptores se hallan afectados por la enfermedad de manera severa. Ver Tabla 2.

Tabla 2.
Otros neurotransmisores y moduladores.

Serotonina	↓50-70%
GABA	↓50%
Somatostatina	↓40-60%
Norepinefrina	37-70%
Disminuyen los receptores de serotonina, glutamato, somatostatina, M2 y nicotínicos	

1.5. Datos de valoración clínica

1.5.1. Introducción

La EA se puede presentar de forma sutil y debemos tener en cuenta algunas señales de alerta. Ver Tabla 3.

El proceso de atención se inicia con la imprescindible valoración geriátrica integral (VGI) del paciente: biomédica,

funcional, cognitiva, afectiva, conductual y socioambiental, para la consecución de un plan terapéutico y de cuidados. En ella identificaremos los déficits funcionales y los posibles déficits sensoriales (auditivos y visuales), los “gaps” cognitivos, socio-ambientales, situación nutricional, el

Tabla 3.

Las 10 señales de alerta para la detección precoz de la enfermedad.

National Alzheimer Association.

- Pérdidas de memoria que afectan a las capacidades en el trabajo: citas, nombres, números de teléfono...
- Dificultades en realizar tareas domésticas (por ejemplo, preparación de comidas).
- Problemas de lenguaje: olvido y sustitución de palabras...
- Desorientación en tiempo y lugar: olvido de la fecha, perderse...
- Pobreza de juicio: vestidos inapropiados, conductas anómalas...
- Problemas del pensamiento abstracto: olvido del significado del dinero, problemas en evaluar semejanzas, en refranes...
- Perder cosas o ponerlas en lugares incorrectos: la plancha en la nevera...
- Cambios en el humor y la conducta: cambios frecuentes e inesperados del estado de ánimo...
- Cambios en la personalidad: suspicacia, temor...
- Pérdida de iniciativa: pasividad y necesidad de estímulos constantes...

equilibrio y la marcha, los síntomas y sus posibles factores desencadenantes, así como la repercusión que tienen en el paciente, en el cuidador y en la calidad de los cuidados. Realizaremos un plan de atención individualizado (PAI) en el que se implique al cuidador, fijando objetivos realistas y reevaluando y modificando el PAI en el día a día, si es necesario. El objetivo último es diseñar un plan integral de tratamiento y seguimiento a largo plazo utilizando el recurso más idóneo en cada momento. La VGI del paciente nos ayudará a ver globalmente la situación individual del

enfermo y, por tanto, a individualizar y personalizar las decisiones y el PAI.

Lo ideal es que las decisiones se tomen en el seno del equipo terapéutico para comentarlas y consensuarlas después con la familia, de tal manera que estemos seguros de que las directrices que se van a tomar no van en contra de los deseos del paciente. Decidiremos también el nivel de tratamiento en el que vamos a tratar al paciente. Ver Tabla 4.

En las fases avanzadas, el paciente con demencia no es capaz de entender la

Tabla 4.

Niveles de tratamiento.

Nivel I. Se emplean todos los medios diagnósticos y tratamientos que se consideren oportunos. No existen límites, los pacientes pueden ser reanimados en caso de parada cardio-respiratoria.

Nivel II. Igual que en el nivel I, excepto que no se realizarán maniobras de reanimación cardio-pulmonar si el paciente sufre una parada cardio-respiratoria.

Nivel III. En este nivel se incluye a los pacientes que además de no recibir reanimación cardio-pulmonar no se trasladarán a hospitales de agudos, es decir, no se utilizarán respiradores ni medidas de soporte cardiovascular aplicables en estas unidades. Por tanto, los pacientes serán tratados en el nivel asistencial donde se encuentran.

Nivel IV. Además de las restricciones del nivel III, no se emplearán antibióticos en las infecciones interrecurrentes, como la neumonía, la sepsis urinaria. En este nivel solo serán utilizados los analgésicos, antipiréticos y tratamientos necesarios para el bienestar del paciente.

Nivel V. Solo medidas de confort para el paciente. No se empleará sonda nasogástrica ni gastrostomía para nutrición artificial.

necesidad de cuidados y el cuidador puede no ser capaz de entender las necesidades del demente.

La evolución del proceso demencial se acompaña de un deterioro en la capacidad de comunicación verbal, por lo que la parte más importante del acto médico, esto es, la entrevista clínica, desaparece como tal, siendo esta sustituida directamente por la exploración clínica, los antecedentes personales que nos pueden orientar en cuanto a lo que sucede, por la entrevista con el cuidador/familiar o profesional y, por supuesto, por a la observación.

Actualmente se destaca la necesidad de identificar cuadros tratables que agravan las demencias.

Una situación especial es la del inicio de la fase demencial con un *delirium* y este puede ser reversible o no. Normalmente estos suelen ser reversibles, aunque algunos progresan hacia la cronicidad, persistiendo la disfunción cognitiva, y representan un factor de riesgo significativo de progresión hacia la demencia. Esta situación se explicaría por la existencia de un cerebro en el umbral del deterioro que sería llevado al límite por el factor desencadenante, y que, intensificaría un deterioro que por

su levedad previa pasaba prácticamente desapercibido. La existencia endémica de placas y ovillos en los pacientes mayores facilita la expresión de sintomatología cognitiva y conductual ante procesos intercurrentes o iatrogenia. El cerebro, ante una agresión extra, no es capaz de compensarla y tampoco es capaz de hacerla reversible.

La finalidad de la evaluación médica es diagnosticar y descartar cuadros médicos coexistentes y corregibles que pueden contribuir a la deficiencia cognitiva y funcional del enfermo. Esto supone un control del “exceso de incapacidad” y una mejoría global de la sintomatología del enfermo. Las causas de descompensación aguda pueden ser físicas, psiquiátricas, ambientales, progresión natural de la enfermedad o una combinación de estos factores + fármacos (efectos secundarios + interacciones). Ver Tabla 5.

El carácter “abierto” de realizar múltiples pruebas puede producir resultados accidentales y positivos falsos.

Asimismo, además de los condicionantes anteriores, la presencia o ausencia de soporte psicosocial adecuado va a ser determinante en el tratamiento.

Tabla 5.
Procesos tratables que empeoran funciones cognitivas o provocan-favorecen trastornos conductuales en el paciente demente.

HTA no controlada	Enfermedad coronaria
Anemia	Insuficiencia cardíaca
Hiper-hipotiroidismo	Dolor
Insuficiencia respiratoria	
Diabetes mellitus	Desnutrición
Infecciones	Costipación-fecalomas
Arritmias	Deshidratación
Neoplasias	Déficit visual o auditivo
Retención urinaria	Cambios ambientales
Síndrome del cuidador	
El cuidador como inductor de psicopatología	
Malos tratos o trato inadecuado por falta de formación	
Secundarismos farmacológicos-iatrogenia (depresión, confusión y reducción del nivel de vigilia)	

1.5.2. La historial natural

La EA es un desorden neurodegenerativo progresivo con hallazgos característicos clínicos y patológicos, es heterogénea etiológicamente y puede ser producida por mutaciones del cromosoma 21, 14 y 1, así como por factores causales o facilitadores no totalmente conocidos o reconocidos. Las variaciones del curso clínico son habituales, incluyen diferencias en el inicio según la edad del paciente, velocidad de progresión, déficit en patrones neuropsicológicos y en la concurrencia de síntomas neuropsiquiátricos no cognitivos.

Hasta hace poco tiempo y en los raros casos de mutaciones identificables en individuos presintomáticos, no disponíamos de marcadores biológicos para la detección presintomática de la EA y realizar un diagnóstico premórbido de la enfermedad.

Su inicio se produce en la edad adulta, en mayores de 65 años en las formas esporádicas, tiene un inicio insidioso y un curso lentamente progresivo. Se produce una afectación precoz de la capacidad de registrar nueva información. La anomia y las alteraciones visuoespaciales aparecen en las fases iniciales. Se altera antes la

comprensión verbal que la fluidez del habla. Hay una ausencia de parkinsonismo en las fases iniciales de la demencia. Se ha comprobado que en las fases incipientes se produce una reducción del volumen de los hipocampos proporcionalmente superior a la atrofia del resto de la corteza cerebral.

No existen alteraciones destacadas en las exploraciones analíticas indicadas de forma rutinaria para hacer el diagnóstico diferencial ante un síndrome demencial de origen primario (neurodegenerativo).

Los criterios NINCDS ADRDA (criterios que hemos utilizado durante los últimos 30 años) y otros usados para el diagnóstico de EA probable, se cumplen cuando el paciente está ya en una fase clínica avanzada de la EA y lo mismo ocurre con los criterios clínicos más habitualmente utilizados para el diagnóstico, pues como su mismo nombre indica, diagnostican el proceso cuando ya se encuentra en fase demencial. Se llega “tarde”, pues el deterioro cognitivo es relevante, afecta a funciones de la vida diaria y es secundario a un proceso mórbido que lleva décadas en evolución. Ver Tablas 6, 7 y 8.

Tabla 6.

Criterios diagnósticos (NINCDS-ADRDA) (1984).

Enfermedad de Alzheimer posible, se caracteriza por:

- Síndrome de demencia sin causa aparente, aunque haya variaciones en el inicio presentación o curso clínico en comparación eal de Alzheimer típico.
- Un trastorno cerebral de otro tipo o una enfermedad sistémica de por sí son suficientes para producir demencia, pero no se consideran que sea la causa real de tal demencia.
- Si el enfermo presenta un déficit cognitivo aislado que se hace gradualmente progresivo y no se demuestra otro síntoma.

Enfermedad de Alzheimer probable, se caracteriza por:

- Síndrome de demencia demostrado con la ayuda de un cuestionario específico y confirmado por tests neuropsicológicos.
- Constatación de déficits en dos o más áreas de la cognición.
- Empeoramiento de la memoria y otras funciones cognitivas.
- Ausencia de trastorno del nivel de conciencia.
- Edad de inicio entre los 40 y 90 años.
- Ausencia de trastorno sistémico o enfermedades cerebrales que puedan ser responsables de tales síntomas discognitivos.

Enfermedad de Alzheimer definitiva, se caracteriza por:

Los criterios para la categoría definitiva exigen que el enfermo en vida cumpliera los criterios de enfermedad de Alzheimer probable y haya luego datos histopatológicos confirmatorios obtenidos por biopsia o autopsia.

Tabla 7.

Criterios diagnósticos de demencia de tipo Alzheimer del DSM-IV.

- A. La presencia de los múltiples déficits cognoscitivos se manifiesta por:
1. Deterioro de la memoria (deterioro de la capacidad para aprender nueva información o recordar información aprendida previamente).
 2. Una (o más) de las siguientes alteraciones cognoscitivas:
 - Afasia (alteración del lenguaje).
 - Apraxia (deterioro de la capacidad para llevar a cabo actividades motoras gestuales, a pesar de que la función motora está intacta).
 - Agnosia (fallo en el reconocimiento o la identificación de objetos, a pesar de que la función sensorial está intacta).
 - Alteraciones de la ejecución (por ejemplo, planificación, organización, secuenciación y abstracción).
- B. Los déficits cognoscitivos en cada uno de los criterios A1 y A2 provocan un deterioro significativo de la actividad laboral o social y representan una merma importante del nivel previo de actividad.
- C. El curso se caracteriza por un inicio gradual y un deterioro cognoscitivo continuo.
- D. Los déficits cognoscitivos de los criterios A1 y A2 no se deben a ninguno de los siguientes factores:
- Otras enfermedades del sistema nervioso central que provocan déficits de memoria y cognoscitivos (p. ej., enfermedad cerebro vascular, enfermedad de Parkinson, corea de Huntington, hematoma subdural, hidrocefalia normotensiva, tumor cerebral).
 - Enfermedades sistémicas que pueden provocar demencia (por ejemplo, hipotiroidismo, deficiencia de ácido fólico, vitamina B12 y niacina, hipercalcemia, neurosífilis, infección por VIH).
 - Enfermedades inducidas por sustancias.
- E. Los déficits no aparecen exclusivamente en el transcurso de un *delirium*.
- F. La alteración no se explica mejor por la presencia de otro trastorno del eje I (por ejemplo trastorno depresivo mayor, esquizofrenia).
-

Tabla 8.

Criterios SEN (Sociedad Española Neurología) para el diagnóstico de la demencia.

- I. Alteraciones de al menos dos de las siguientes áreas cognitivas:
- a) Atención/concentración.
 - b) Lenguaje.
 - c) Gnosias.
 - d) Memoria.
 - e) Praxias.
 - f) Funciones visoespaciales
 - g) Funciones ejecutivas.
 - h) Conducta.
- II. Estas alteraciones deben ser:
- a) Adquiridas, con deterioro de las capacidades previas del paciente comprobado a través de un informador fiable o mediante evaluaciones sucesivas.
 - b) Objetivadas en la exploración neuropsicológica.
 - c) Persistentes durante semanas o meses y constatadas en el paciente con nivel de conciencia normal.
- III. Estas alteraciones son de intensidad suficiente como para interferir en las actividades habituales del sujeto, incluyendo las ocupacionales y sociales.
- IV. Las alteraciones cursan sin trastorno del nivel de conciencia hasta fases terminales, aunque pueden ocurrir perturbaciones transitorias intercurrentes.

Se aconseja:

Verificar el deterioro cognitivo mediante un informador fiable.

Sustentar el diagnóstico de demencia en una evaluación neuropsicológica longitudinal, realizada mediante tests estandarizados para la edad y el nivel educativo.

El Dr. Reisberg realizó un enorme esfuerzo realizando una aproximación a la historia natural de la enfermedad y sigue constituyendo el método de estadiaje más exitoso utilizado por los profesionales. Presenta algunos hándicaps: no todas las EA evolucionan igual, no todos los síndromes demenciales son producidos por la EA, ya que existen otras enfermedades neurodegenerativas, vasculares, metabólicas, traumáticas que lo producen y muchos pacientes no pueden clasificarse en estadios por el FAST. Hay series en que esta dificultad se presenta hasta en el 41% de los pacientes. Sin embargo, no cabe duda de que presenta una enorme ayuda para realizar “la foto macro” del paciente. Ver Anexo FAST.

No obstante, ya Reisberg, en 1982, en la clasificación Global Deterioration Scale (GDS), daba cabida y espacio a situaciones preclínicas de la enfermedad (GDS 1), prodrómicas (GDS 2) y a una aproximación del deterioro cognitivo ligero (DCL) (espacio entre GDS 2 y 3) pero sin criterios diagnósticos precisos, concepto sindrómico que posteriormente fue perfilado y perfeccionado por Ronald Petersen y que es preciso diferenciar del

deterioro cognitivo asociado a la edad. Ver Tabla 9.

A/Fase preclínica o preprodómica (fase clínicamente “silente”), como su mismo nombre indica, no produce sintomatología. Sin embargo, la fisiopatología de la enfermedad está en marcha, las lesiones se están produciendo, pero no en la intensidad y cantidad suficientes como para ser reconocibles mediante la entrevista clínica, la exploración neuropsicológica o por observadores.

En las fases previas a la prodrómica, puede observarse a posteriori sintomatología del tipo apatía, reducción de la vida social y tendencia al aislamiento, que en no pocas ocasiones son identificadas como un trastorno depresivo. Debemos saber que los problemas cognitivos aparecen ya en esta fase, en este período comienza a alterarse la atención, la capacidad de abstracción, el aprendizaje verbal, la memoria, las funciones, y el lenguaje. El rendimiento cognitivo de los pacientes que padecen una EA en esta fase de su desarrollo es significativamente inferior al del resto de la población, pero se encuentra dentro del rango de la normalidad. En

Tabla 9.

Envejecimiento cognitivo normal.

	FUNCIONES COGNITIVAS PRESERVADAS	FUNCIONES COGNITIVAS CON DECLIVE
Funcionamiento intelectual general	La inteligencia verbal y la cristalizada	La inteligencia no verbal, la fluida y la velocidad de procesamiento de la información
Atención	La atención sostenida y la primaria extendida	Posiblemente la atención dividida y los cambios rápidos de la atención
Funciones ejecutivas	Funciones ejecutivas en el mundo real	Situaciones novedosas o extrañas que requieren funcionamiento ejecutivo y eficacia de procesos inhibitorios
Memoria	Remota, inmediata, procedimental, semántica y el reconocimiento	Capacidad de aprendizaje, recuerdo de nueva información (memoria reciente)
Lenguaje	Comprensión, vocabulario, expresión verbal y habilidades sintácticas	Hallazgo espontáneo de palabras, componente prosódico, denominación de objetos y fluencia verbal
Habilidad visuoespacial	Construcción y copia simple	Rotación mental, copia compleja y montaje mental
Funciones psicomotoras		Tiempo de reacción

el Nun study: la densidad de ideas desarrolladas en sus diarios 20 años antes era inversamente proporcional a la densidad de ovillos.

Asimismo, se comienzan a apreciar cambios morfológicos, biológicos y funcionales en técnicas de neuroimagen, lo que ha venido a llamarse biomarcadores, y su incorporación en los criterios diagnóstico de la EA para investigación.

No es hasta hace poco, con la iniciativa de Dubois *et al* en 2006 con la inclusión de biomarcadores (y otras) y las recomendaciones del Instituto Nacional del Envejecimiento y la Asociación Alzheimer en Estados Unidos, las que han consolidado estas propuestas. Ver Tabla 10.

¿Qué ha ocurrido? Que hemos pasado de un diagnóstico por exclusión a un diagnóstico por inclusión.

Tabla 10.

Criterios diagnóstico de la EA.

Probable EA: una o más de las siguientes características B, C, D o E

Criterios diagnósticos nucleares

A. Presencia de trastorno de memoria temprano que incluye las siguientes características:

1. Cambios progresivos y graduales en la memoria observado por familiares o testigos durante más de 6 meses.
2. Evidencia objetiva de deterioro de la memoria episódica en valoraciones psicométricas; consiste frecuentemente en déficit del recuerdo que no mejora significativamente o no se normaliza con la señalización o test de reconocimiento y tras una efectiva recopilación de la información siendo previamente controlada.
3. El deterioro de la memoria episódica puede ser aislado o asociado con otros cambios cognitivos al comienzo de la EA o según avanza la misma.

Características acompañantes:

B. Presencia de atrofia medial temporal.

- Pérdida de volumen hipocampal, corteza entorrinal, o amígdala evidenciado en RMN con escalas de valoración cualitativas utilizando escalas visuales (referenciado en población de características y edad de distribución normal).

C. Biomarcadores en LCR anormales.

- Bajas concentraciones de amiloide β^{1-42} , concentraciones de tau elevadas o de fosfotau, o combinaciones de las tres..
- En el futuro nuevos marcadores validados.

D. Patrones específicos en neuroimagen funcional con PET.

- Reducción del metabolismo de la glucosa en región temporal bilateral.
- Otros ligandos validados, como los emergentes Pittsburg compound B o FDDNP.

E. Demostrar una mutación autosómica dominante en familia inmediata.

Criterios de exclusión:

Historia:

- Inicio rápido.
- Aparición temprana de los siguientes síntomas: trastornos de la marcha, convulsiones, cambios comportamentales.

Características clínicas:

- Signos neurológicos focales como hemiparesia, trastorno sensitivo, pérdida de campo visual.
- Signos extrapiramidales tempranos.

Otros trastornos médicos capaces de producir trastornos de memoria y síntomas relacionados:

- Otras demencias.
- Trastorno depresivo mayor.
- Enfermedad cerebrovascular.
- Anormalidades metabólicas o tóxicas, que requieren estudio individual.
- RMN FLAIR o anormalidades de señal en T2 en el lóbulo temporal medial relacionado con procesos infecciosos o lesiones vasculares.

Criterios para AD definitiva

AD es considerada definitiva si cualquiera de los siguientes está presente:

- Evidencia clínica o histopatológica (biopsia cerebral o autopsia) de la enfermedad, según los criterios NIA Reagan de diagnóstico postmortem de EA, ambos criterios deben estar presentes.

Evidencia clínica y genética (mutación cromosoma 1, 14 o 21) de EA, ambos criterios deben estar presentes.

¿De qué depende la expresión de la enfermedad? Las consecuencias de un terremoto dependen de su intensidad (carga lesional AP + situación de las lesiones) y de la calidad de los materiales (calidad del cerebro + la reserva cognitiva), así como por los factores de riesgo descritos antes que, ¡jojo!, actúan sobre el proceso patológico subyacente, y, en consecuencia, sobre la expresión clínica del mismo, evitándola o retrasándola. Consecuencia: la enfermedad se adelantará/retrasará en su aparición, lo que podría hacer que su expresión clínica no se declarase o se expresase tan tarde (por enmascaramiento) que haríamos un diagnóstico clínico muy tardío de la enfermedad (ya con mucha carga lesional).

Se trata pues de detectar marcadores que, de una forma objetiva, permitan diagnosticar la enfermedad antes de que presente su etapa más avanzada. Para ello, dichos marcadores deberán ser incorporados a unos criterios diagnósticos revisados, más actuales y, en teoría, más exactos.

Los niveles de β -Amiloide(42) en el LCR disminuyen de forma significativa con la edad y de manera muy especial en los sujetos portadores del alelo APOE- ϵ 4 en la sexta década de sus vidas, y constituye un marcador precoz de la enfermedad de Alzheimer. La citada reducción de los niveles de β -Amiloide(42) en el LCR refleja probablemente la precipitación de depósitos del mismo en las placas de amiloide del parénquima cerebral, depósito que comienzan varios años antes de que se produzca la expresión clínica de demencia en la EA. En resumen, la principal razón por la cual se abren paso los nuevos criterios diagnósticos es la de poder emitir un diagnóstico fiable de EA de forma precoz.

Diferentes series han evidenciado que la alteración de estos biomarcadores se ha

asociado a una mayor tasa de conversión a EA en pacientes con DCL y se correlacionan con cambios neuropatológicos de EA, sugiriendo que el estudio del LCR es un buen biomarcador de EA en fases no-demencia. Debe destacarse, que la detección de la fase preclínica de la EA no implica que todos los sujetos con evidencia de cambios patológicos incipientes relacionados con la EA vayan a progresar necesariamente hacia una fase clínica de demencia, por lo que es una fase donde no se puede establecer el diagnóstico de la enfermedad. Si bien todavía se realiza en el marco de investigación, es fácil predecir que en breve podrían ser un requisito para el biodiagnóstico precoz de la EA.

Sin embargo, y esto hay que tenerlo presente, es que el 36% de los controles cognitivamente normales de edad tienen un patrón similar de biomarcadores al de EA en líquido cefalorraquídeo (LCR). Esto, no debería ser una sorpresa. La patología EA es endémica en las autopsias de personas sin demencia en las muestras de las grandes series de investigación. Por ejemplo, un 87% de los fallecidos autopsiados del Estudio Honolulu-Asia muestra ovillos neurofibrilares (ONF) en la región CA1. Sin embargo, la mayoría murió sin deterioro cognitivo.

En resumen, los biomarcadores determinados en LCR permiten realizar un diagnóstico biológico y precoz de la enfermedad de Alzheimer en la mayoría de los casos, antes de que aparezca la demencia. Con el diagnóstico precoz conseguiremos “adelantarnos a los síntomas”, lo que asegurará una intervención más eficaz en la lucha contra la EA. Los niveles de β -amiloide 1-42 son los primeros que se alteran años antes de que aparezca la sintomatología, mientras que los niveles de tau total y fosfo-tau en LCR son más tardíos, correlacionándose con el incremento de los síntomas y la pérdida

neuronal medida por RMN. Estos biomarcadores permiten a su vez detectar cambios estructurales muy precoces en la fase preclínica. Recientemente se ha comprobado que el tamaño hipocampal es un parámetro más dinámico que los niveles totales de

Tau en LCR en la sintomatología clínica del DCL y de la demencia.

Como resumen creemos conveniente utilizar una terminología nueva que sea más descriptiva del “momentum” fisiopatológico. Ver Tabla 11.

Tabla 11.

Fase preclínica de la EA.

Estadio 1: Estadio de amiloidosis cerebral asintomática

Aumento de la captación de trazadores de amiloide mediante PET.

Disminución de $A\beta^{1-42}$ en el LCR.

Estadio 2: Amiloide positivo más evidencia de disfunción sináptica y/o neurodegeneración inicial

Disfunción funcional neuronal en el PET de FDG y la RM funcional.

Aumento de tau y fosto-tau en el LCR.

Pérdida de grosor cortical o atrofia de hipocampo por RM.

Estadio 3: Amiloide positivo más evidencia de neurodegeneración más deterioro cognitivo sutil.

Evidencia de cambios cognitivos respecto a su nivel previo (intraindividuales) detectados en estudios longitudinales.

Pobre rendimiento en algunos tests cognitivos aunque el resultado se haya dentro de la normalidad.

Clínicamente, no cumple criterios de deterioro cognitivo leve.

¿Cuáles son las implicaciones para los responsables políticos y los planificadores?

1. La prevalencia de los casos diagnosticados aumentará a medida que aumenta la conciencia y el diagnóstico se adelanta. Debido a esto último, la duración de la enfermedad, las demandas de tratamiento médico, la necesidad de recursos sociales y de asesoramiento irá en aumento para una población creciente. Es posible que el riesgo de demencia ligado al consumo de tabaco y a la hipertensión disminuya, pero el aumento dramático de la prevalencia de obesidad y de diabetes tipo 2 aumentará la incidencia de demencia.
2. Las formas puras son muy infrecuentes en personas mayores, siendo las más frecuentes las

formas mixtas en las que el componente vascular es común y el acúmulo de proteinopatías (beta-amiloide, tau, sinucleína o progranulina) aumenta por encima de los 80 años, limitándose la eficacia de los tratamientos hacia una diana única.

3. Los incrementos en el retraso del inicio tendría importantes beneficios económicos, pero la demora en la progresión provocaría un aumento de la prevalencia y, en consecuencia, las cargas de los cuidadores, la demanda de atención y los costes económicos. Por tanto, los esfuerzos deben ir dirigidos al retraso en la aparición frente a la reducción de la velocidad de progresión, porque si no, lo que provocaremos será un aumento de enfermos instalados en las fases clínicas de la enfermedad. Aunque este último escenario sea el más probable.

B/La fase clínica de la EA (podríamos subdividirla en dos partes). Ver Tabla 12

*** Fase prodrómica**

(correspondería a lo que se ha venido a denominar deterioro cognitivo ligero DCL), que se puede caracterizar por: lo más característico es la afectación de la memoria episódica que no mejora con claves semánticas, además de presentar numerosas intrusiones y falsos reconocimientos en la exploración neuropsicológica. Se aprecia disminución del rendimiento socio-laboral y una tendencia a minimizar las dificultades. Se inicia la desorientación espacial en lugares poco familiares y la dificultad para recordar hechos recientes junto con déficits en la atención dividida, atención selectiva y velocidad en el procesamiento visual. Hay dificultades para encontrar la palabra deseada. El lenguaje es gramaticalmente correcto y fluido, la comprensión aún se encuentra conservada, pero los enfermos comienzan a presentar dificultad para seguir la conversación de los demás.

Cuando realizamos valoración funcional la respuesta no solo debe ser si hace o no hace algo en concreto, pues esto puede depender del estilo de vida previo. La valoración debe medir el cambio de algo que antes se hacía y ahora no se hace y no funciones que no se han realizado nunca. La pérdida de capacidad funcional debe ser analizada en detalle y su prevención, valorada como una prioridad.

El DCL supone un constructo sindrómico (por definición de origen pluri-etiológico y el grupo de pacientes que lo conforma dista mucho de presentar un perfil homogéneo), por lo que el cumplimiento de sus criterios diagnósticos no asegura que exista una patología degenerativa subyacente, ni que los pacientes evolucionen a demencia.

La heterogeneidad en su presentación y etiología le resta fiabilidad para predecir la evolución e impide clasificarlo como una entidad clínica, lo cual limita su eficacia para seleccionar a aquellos pacientes susceptibles de beneficiarse de tratamientos farmacológicos experimentales en ensayos clínicos, con la certeza de que el proceso patológico subyacente es el correspondiente a una EA. Es fundamental diagnosticar la EA prodrómica y excluir en los ensayos clínicos a aquellos pacientes que van a desarrollar demencias no EA. Por otra parte, si pudiéramos identificar las diferentes demencias en su fase “predemencial”, es decir, en fase preclínica o prodrómica, el término DCL dejaría de tener sentido, pues podríamos diagnosticar las enfermedades por su nombre en una fase más precoz de lo que los criterios actuales convencionales nos permiten. En resumen, los criterios actuales de EA no permiten un diagnóstico ni temprano ni etiológico, y el concepto de DCL engloba un síndrome que no permite siempre diagnosticar a la EA en su fase prodrómica. La solución “a futuro” de estas limitaciones pasa sin duda por el desarrollo y uso de marcadores, tanto de imagen como marcadores biológicos del proceso fisiopatológico.

El DCL es un síndrome, no un diagnóstico específico y es un proceso de alto riesgo para el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer (EA) en un período de 3 a 5 años. Sin embargo, hay que aclarar que no todos los DCL se acaban demenciando, que no todos los DCL son producidos por enfermedades neurodegenerativas y que su etiología puede ser múltiple: alcohol, vascular, depresión, pluripatología...

Por lo que sabemos hasta ahora, en esta fase de la enfermedad no parece haber aún déficits colinérgicos.

La prevalencia de sintomatología conductual también es muy alta y es por lo menos tan frecuente como la

cognitiva, así: el 43% presenta sintomatología neuropsiquiátrica, el 20% depresión, apatía el 15% e irritabilidad el 15%.

Hoy conocemos algunas circunstancias que nos pueden ayudar a predecir la progresión de DCL a demencia. Ver Tabla 12.

Tabla 12.

Fase clínica de la EA.

Fase prodrómica

La fase sintomática predemencia de la EA, generalmente incluida en la categoría de deterioro cognitivo leve. Esta etapa se caracteriza por la presencia de síntomas que no son lo suficientemente severos como para cumplir los criterios diagnósticos actuales de EA.

Fase de demencia

Correspondería al estadio clínico de la enfermedad, que se caracteriza por la afectación de varios dominios cognitivos, junto con la alteración de las actividades de la vida diaria. Tradicionalmente la fase de demencia se ha dividido en leve, moderada y grave.

Según avanza esta fase, debe plantearse la retirada del carné de conducir sobre todo si hay antecedentes de errores, multas o accidentes recientes. Para ello, debemos medir la capacidad de atención, visoespacial, visoperceptual y las funciones ejecutivas.

* La fase clínica de la EA

– La fase moderada se puede

caracterizar por: el paciente se retira de situaciones en las que no se desenvuelve bien. Comienza a descuidar del aseo y la higiene corporal. Presenta déficits en la planificación. Puede necesitar ayuda para viajar, y realizar las actividades instrumentales de la vida diaria. Presenta desorientación témporo-espacial y puede perderse en lugares conocidos. Comienzan los déficits en el recuerdo de su historia personal. Aparecen fallos en el recuerdo de hechos antiguos. El recuerdo puede estar distorsionado. Hay déficit patente en la retención de la información. Se aprecian déficits importantes en la concentración. El paciente se distrae fácilmente. Presenta ya déficits en la sustracción seriada. Pueden aparecer síntomas parkinsonianos, bradicinesia, rigidez y perseveraciones gestuales (no inducidas por fármacos). Se aprecia disminución de la comprensión del lenguaje verbal, presencia de circunloquios y parafasias

semánticas, ecolalia, estereotipia. En este estadio comienza la apraxia constructiva, de imitación y la apraxia del vestido. El deterioro cognitivo afecta de una forma importante a la capacidad verbal del individuo, iniciándose una reducción de la fluencia a la que se añade de forma progresiva ecolalia, palilalia siguiéndose por gruñidos y por el mutismo en fases avanzadas de la EA. En el continuum evolutivo otros tipos de memoria son afectados, semántica, corto plazo e implícita, respectivamente, en su orden cronológico de pérdida. Otras alteraciones se producen en gnosias, praxias y funciones ejecutivas.

– La fase grave se puede caracterizar

por: pérdida de la mayoría de las funciones básicas de vida diaria. Agresividad, agitación. Conducta “frontal”. Incapacidad para coordinar su conducta con el medio. Pérdida de memoria, casi completa aunque puede reconocer vagamente a algún familiar. Se inicia el trastorno para la marcha. Mayor cantidad de síntomas parkinsonianos. Alteración importante de la capacidad de control mental. Dificultad en seriaciones. Dificultad para contar hasta 10 y, sobre todo, hacia atrás. Olvido de la tarea a realizar. Desorientación en tiempo, espacio y persona. Apraxia del vestido. Mayores

apraxias difíciles de probar por la falta de comprensión. Comienza la jerga semántica y el lenguaje está muy empobrecido. Este aspecto acaba en el mutismo.

En este apartado es conveniente reseñar la relativa preservación de la capacidad emocional del individuo para sentir de forma intensa emociones no complejas y expresarlas de forma reactiva muy simple. En estos estadios, el paciente pierde las capacidades funcionales básicas, precisando en último término ser sustituido totalmente en la gestión y ejecución de las mismas.

1.5.3. Formas atípicas de la enfermedad de Alzheimer

Como ya hemos comentado, es conocido que la EA es heterogénea y en ocasiones el cuadro clínico no sigue el patrón “clásico”, sino que se inicia por lo que se denominan formas focales o atípicas de la enfermedad. Hoy sabemos que la EA puede comenzar de forma inhabitual, aunque no tan infrecuente como se pensaba, por una alteración de lenguaje, por un trastorno conductual o disejecutivo más característico de las variantes conductuales de las demencias frontotemporales o por trastornos visoperceptivos o visoespaciales.

Estas formas focales se suelen producir normalmente en pacientes más jóvenes de los que estamos habituados en geriatría.

Un consejo, considerar siempre, entre otras posibilidades, a la EA sobre todo en los casos de atrofia cortical posterior y en los casos que evolucionan como una afasia progresiva. Es preciso saber que hasta un tercio de los pacientes con afasia progresiva corresponden patológicamente a una EA y por lo que sabemos, un subtipo de afasia progresiva, la afasia logopélica en todos los casos descritos hasta el momento, aunque son pocos,

corresponden morfológicamente a una EA.

Dos formas importantes de expresión atípica de la enfermedad:

- Aquellas que se asemejan a la variante conductual de la demencia frontal, las cuales son muy difíciles de diferenciación.
- La atrofia cortical posterior. La gran mayoría de los pacientes con clínica de atrofia cortical posterior corresponden a EA. La existencia de alucinaciones visuales parkinsonismos o trastornos de conducta de la fase REM son sintomatología excluyente de atrofia cortical posterior por EA, correspondiendo en estos momentos en todos los casos a una demencia por cuerpos de Lewy.

1.5.4. Los trastornos de conducta

La Internacional Psychogeriatric Association (IPA) ha elegido el término Síntomas Conductuales y Psicológicos en la Demencia (SCPD) para designar el conjunto de trastornos psicopatológicos del síndrome demencial definido como “síntomas debidos a alteraciones de la percepción, contenido de pensamiento, humor o comportamiento que ocurren con frecuencia en pacientes con demencia”.

El 95% de los EA presentan trastornos conductuales o psicóticos y entre el 30-70%, dos o más síntomas.

Normalmente los SCPD se presentan en forma de “clúster”:

- Irritabilidad-Ansiedad/Pánico-humor depresivo.
- Agresividad-Agitación psicomotora-Psicosis.
- Inestabilidad afectiva-Impulsividad-Agresividad.

La prevalencia de SCPD en otras formas de demencia también es alta: demencia vascular 60%; demencia con cuerpos de

Lewy 80%; demencia asociada a enfermedad de Parkinson 83%; demencia frontotemporal 50%.

En estadios moderados avanzados, los SCPD son frecuentes, sobre todo la apatía y los llamados síntomas positivos (agitación, agresividad, deambulación, trastornos del sueño, oposiciónismo al cuidado, irritabilidad, gritos y comportamiento motor aberrante). El delirio y las alucinaciones suelen ir asociados y la alteración del ritmo sueño/vigilia suele ser constante. Los SCPD se han identificado como un indicador de progresión más rápida de EA.

Los SCPD varían a lo largo de la evolución; así se ha comprobado que el comportamiento motor aberrante, la depresión, la ansiedad y la euforia se reducen según avanza la EA, que las psicosis permanecen constantes y que la apatía, la agitación, la irritabilidad y la desinhibición aumentan.

Los SCPD pueden representar: malestar/disconfort, dolor, necesidades insatisfechas de atención física, conflictos con persona/entorno (desequilibrios de excitación), respuestas al estrés o ser de causa idiopática/no aclarada, por lo que antes del tratamiento farmacológico deben ser sopesadas.

Un paciente puede precisar ayudas para las funciones de vida diaria, pero eso normalmente no desborda a sus familiares-cuidadores, sino que son los SCPD, el riesgo de accidentes, los cambios de personalidad... los que deterioran rápidamente la convivencia, destruyen la unidad familiar y abocan al paciente hacia al ingreso institucional por agotamiento familiar.

Es necesaria la intervención ambiental y farmacológica de forma conjunta para el control de los trastornos conductuales. Es decir, se precisa intervención biológica (fármacos) y ambiental (modificaciones ambientales,

conductuales, interacción social y actividades psicosociales) para el abordaje de estos trastornos.

1.5.5. La comorbilidad

El coste del cuidado por paciente aumenta significativamente con el diagnóstico y la severidad de la demencia, así como el coste de las enfermedades más frecuentes de hospitalización (fractura de cadera, enfermedad cerebrovascular, enfermedad coronaria, insuficiencia cardíaca y neumonía) debido a las dificultades añadidas de manejo, la falta de cooperación y al aumento de acontecimientos adversos, lo que condiciona que tanto sus estancias hospitalarias como la mortalidad también sea más alta de forma significativa.

Existe un link asociativo en el sentido de que la demencia condiciona que la comorbilidad evolucione peor, y esta asociación debería provocar importantes implicaciones en la práctica clínica. A pesar de ello, es posible, que los dementes reciban tratamiento menos intensivo en sus ingresos hospitalarios, lo que puede provocar aumento de costes diferidos en otros niveles asistenciales. El deterioro cognitivo de los dementes puede potencialmente empeorar por un mal control de síntomas, un tratamiento inadecuado y el uso de fármacos que pueden empeorar la cognición o la neurodegeneración. Los pacientes con EA en estadios precoces se quejan menos de problemas de salud que los controles, es posible, que en estadios más avanzados estas quejas se reduzcan todavía más y esto avoque a una menor atención sanitaria.

La enfermedad cerebrovascular posiblemente sea el factor más determinante de la expresión clínica de la EA. Los datos que disponemos sugieren que existe una fuerte asociación entre comorbilidad y cognición en la EA, y que dedicar

mayores esfuerzos para mejorar el manejo de esta mejorará la situación futura de estos pacientes.

La EA se produce habitualmente en pacientes de edad avanzada y no exentos de problemas médicos asociados (comorbilidad), que deben ser controlados de forma “suficiente”, dependiendo del estadio de enfermedad. Básicamente se debe realizar un control estricto de los factores de riesgo cardiovascular y utilizar la anticoagulación en los casos que sea necesaria, si es que no existen contraindicaciones.

Problemas más frecuentes

- a) **Hipertensión arterial (HTA):** el tratamiento de la HTA tanto sistólica como diastólica, disminuye la mortalidad y morbilidad cardiovascular, cerebrovascular, coronaria, la mortalidad total y su control reduce riesgo de demencia.
- b) **Hipercolesterolemia:** el tratamiento con estatinas desciende la incidencia de ictus en unos trabajos (LIPID) y no en otros (PROSPER). Es necesaria una esperanza de vida de por lo menos 5 años para obtener resultados preventivos en enfermedad cerebrovascular y de 3 en cardiopatía isquémica. Por encima de los 80 años, el tratamiento de la hipercolesterolemia es útil solo si el paciente tiene antecedentes de cardiopatía isquémica.
- c) **Fibrilación auricular (FA) y anticoagulación (ACO):** la FA es la arritmia más frecuente en la población, con una prevalencia de 3- 5% en >65 años y alcanzando el 9% en >75 años. Su tratamiento en la mayoría de los casos es la anticoagulación si bien esta, es infrutilizada incluso en casos con indicación específica.
- d) **Malnutrición y pérdida de peso:** el proceso de envejecimiento

provoca pérdida de peso y este puede estar en relación con la reducción de la ingesta secundaria a la reducción de necesidades, la anorexia, una reducción de la sensibilidad del gusto y del olfato, el declive en la relajación adaptativa del estómago, produciendo saciedad precoz, y por la comorbilidad que de forma genérica provoca: aumento de citokinas (potentes anorexígenos). Desde las primeras descripciones de la EA siempre se ha hablado de la pérdida de peso y de la desnutrición acompañante del proceso y que esta comienza incluso antes de las fases leves de la enfermedad. Es clave realizar valoraciones nutricionales periódicas en el seguimiento de la enfermedad, descartando procesos concomitantes y la iatrogenia. Por otra parte, hay que tener en cuenta que de forma específica los fármacos anticolinesterásicos presentan como efectos secundarios más frecuentes los de tipo gastrointestinal. Las náuseas aparecen en un 17-37%, los vómitos en un 8-20%, la diarrea en un 7-17%. La anorexia con las dosis más altas se produce en 8-25% frente al 3-10% con placebo, las pérdidas de peso >7% se dan entre 10-24% frente al 2-10%. La escalada lenta de la dosis, las formas transdérmicas, el fraccionamiento y la toma del fármaco con el alimento mejoran la tolerancia digestiva.

- e) **El dolor:** tanto agudo como crónico, es un síntoma subestimado e infratratado en pacientes ancianos en general y en dementes en particular. Según avanza el proceso demencial, el uso de analgesia tanto mayor como menor disminuye. Los cambios producidos por el envejecimiento en la percepción del dolor son clínicamente insignificantes, pero las lesiones neuropatológicas a nivel cerebral de la EA alteran todos los componentes de percepción del dolor: el componente emocional, el cognitivo, el de formación de

memoria, el de umbral y el de respuesta autónomo-vegetativa.

Esta afectación provoca una alteración de la experiencia “dolor” y podría explicar que los EA toleren mejor (o expresen menos) los estímulos dolorosos que las personas no afectadas (pero no, que no sufran dolor). Ver Tabla 13.

En pacientes con dificultad para expresarse, la sensación dolorosa se manifiesta con gestos, movimientos corporales, agitación, etc. y suele ser reconocida por los familiares que habitualmente cuidan del paciente.

La observación podría orientarnos a conocer “cuánto” dolor padecen nuestros pacientes. La Sociedad Americana de Geriátrica, preocupada por este asunto, definió los “equivalentes” de dolor en pacientes con EA. Ver Tabla 14.

Si nuestro objetivo como proveedores de servicios de salud es proveer confort, “no dolor” y no sufrimiento, tenemos la obligación ética de considerar cómo vamos a medir estos aspectos en pacientes cognitivamente impedidos.

Por otra parte y esto es importante, es que el dolor es fuente de SCPD, por lo que en ocasiones la respuesta ante un aumento de SCPD no es aumentar la dosis de neuroléptico, sino prescribir paracetamol.

Se han utilizado diferentes escalas en la cuantificación del dolor de los pacientes con deterioro cognitivo, pero el hándicap de su expresión oral ocurre hasta en 1/3 de los pacientes y según avanza el deterioro cognitivo las dificultades son crecientes, provocando que estos pacientes puedan estar infratratados. En estos momentos disponemos del Pain Assessment in Advanced Dementia (PAINAD), que ha sido validado recientemente en España. Ver Tabla 15.

f) **Infecciones:** las infecciones intercurrentes son casi una

consecuencia inevitable del evolutivo de la EA. Las recurrencias de los procesos infecciosos, se producen por la persistencia de factores predisponentes (inmovilidad, incontinencia, aspiraciones). La inmovilidad aumenta el riesgo en 3,4 veces de desarrollar una infección urinaria y 6,8 veces de neumonía. La neumonía es la causa principal de mortalidad en personas con demencia.

g) **Yatrogenia:** el proceso de envejecimiento altera la farmacocinética y farmacodinamia de los fármacos, afectando a la elección, la dosis, la frecuencia y los efectos adversos de numerosos medicamentos. Hay que tener en cuenta que los medicamentos usados para el control de la comorbilidad pueden afectar a la cognición/situación funcional más que la comorbilidad en sí. Los cambios en la farmacodinamia son frecuentemente impredecibles. A diferencia de los cambios farmacocinéticos, las alteraciones farmacodinámicas están menos estudiadas, son conocidas solo para unos pocos medicamentos y su relevancia clínica está aún por esclarecer. Diversos grupos de expertos en geriatría y farmacología han elaborado a través de un consenso listados de medicamentos que pueden ser potencialmente inapropiados para personas mayores. Pensamos que estos criterios pueden ser útiles en su aplicación en dementes, en cuanto, en su mayoría se trata de personas mayores. Por ejemplo los criterios STOP-START.

Las reacciones adversas(RA) son una causa común de iatrogenia, estando muy implicados los fármacos psicótopos y los cardiovasculares.

Estas RA pueden no ser reconocidas, ya sea por la presencia de síntomas inespecíficos, de síntomas que

Tabla 13.

Medición del dolor en el deterioro cognitivo.

- 1.- En estadios iniciales de demencia se pueden utilizar con seguridad escalas visuales análogas.
- 2.- En estadios intermedios la pérdida de razonamiento abstracto, provoca que los conceptos manejados en las escalas puedan no ser comprendidos.
- 3.- En estadio avanzado no comprenden ni son capaces de entender ni las escalas más simples.

Tabla 14.

La Sociedad Americana de Geriátría en sus guías clínicas identifica seis tipos de manifestación/equivalente de dolor: AGS Panel JAGS, 2002.

- 1.- **Expresiones faciales:** cara de tristeza, de miedo, entrecejo fruncido. Muecas, ojos cerrados o muy abiertos. Parpadeo constante. Expresiones distorsionadas.
- 2.- **Vocalizaciones, verbalizaciones:** suspiro, lamentos, gemidos, quejidos. Gruñidos, sonsonetes. Respiración ruidosa. Lenguaje insultante. Requerimientos continuos.
- 3.- **Movimientos del cuerpo:** rigidez, tensión, actitud en guardia. Inquietud, deambulación. Alteraciones de la movilidad o la marcha.
- 4.- **Cambios en las relaciones personales:** agresividad, combatividad. Resistencia al cuidado. Aislamiento social. Conductas disruptivas, inapropiadas.
- 5.- **Cambios en las rutinas y los patrones de actividad:** apetito, resistencia a comer. Cambio en los patrones de sueño, descansos.
- 6.- **Cambios en el estado mental:** irritabilidad, furia. Confusión. Llanto.



mimetecen con otras enfermedades, o simplemente por la incapacidad de los pacientes con estadios avanzados de EA de comunicar esos síntomas.

- RA que afectan al estado cognitivo: la demencia aumenta el riesgo de *delirium* en 2-3 veces. Los medicamentos implicados son todos aquellos con efectos anticolinérgicos, benzodiazepinas de larga acción, antiepilépticos y fármacos no psicoactivos como antihistamínicos H₂, digoxina, betabloqueantes, antihipertensivos, corticoides, AINEs y antibióticos (principalmente betalactámicos y quinolonas).
- RA sobre la hipotensión ortostática y control postural: importante causa de caídas. Fármacos implicados: antihipertensivos, fármacos con actividad bloqueante alfa-adrenérgica (fenotiacinas), que disminuyen el tono simpático (barbitúricos, benzodiazepinas, antihistamínicos), fármacos antiparkinsonianos (levodopa) o que disminuyen el volumen plasmático (diuréticos).
- RA sobre la termorregulación: pueden originarlas las fenotiazinas, barbitúricos, benzodiazepinas, antidepresivos tricíclicos, opiáceos o el alcohol.

Otras: estreñimiento, retención urinaria, parkinsonismo, glaucoma por efectos anticolinérgicos...

1.5.6. El tratamiento (ver también capítulo 2 de este manual)

El abordaje de la EA debe ser múltiple y siempre asociado a la evaluación/cuidado/formación de los cuidadores y a la información de todos los recursos sociales. La puerta de entrada para ellos es la valoración de dependencia.

En estos momentos solo disponemos de tratamientos sintomáticos para el tratamiento de la EA e incluyen los inhibidores de la colinesterasa (IACE) y

un antagonista parcial de N-metil-D-aspartato (NMDA), la memantina. Normalmente la sintomatología secundaria a la EA, como depresión, agitación o trastornos del sueño es tratada con medicación psicotrópica.

Aspectos previos al tratamiento de los SCPD:

- Intentar conocer la causa por la que nuestro paciente tiene un trastorno de conducta, definirlo y cuantificarlo. No descartar la posibilidad del cuidador como inductor de psicopatología (o “la mano que mece la cuna”) en el demente, el cónyuge por el mero hecho de serlo no le convierte en el mejor cuidador del mundo, de hecho la falta de comprensión de la enfermedad o un alto nivel de exigencia pueden desencadenar agitación.
- Considerar las intervenciones no farmacológicas (conductuales-ambientales) antes del tratamiento farmacológico. (La “tentación farmacológica”: lo más fácil, es prescribir un fármaco).
- Si utilizamos fármacos, es preciso tener en cuenta que todo cambio requiere su tiempo, no hacerlo, provocará un exceso de farmacología y de iatrogenia.
- Tanto los IACE como la memantina han demostrado su utilidad en la reducción y retraso en su aparición.
- Se da por supuesto que se ha evaluado la posible presencia de factores tratables que pueden causar o exacerbar la demencia, así como de trastornos médicos generales o de otro tipo que pueden influir en su tratamiento.
- En caso de que la sintomatología sea leve o leve-moderada, iniciar primero medidas no farmacológicas. Solo cuando la sintomatología sea severa o moderada-severa, iniciar directamente tratamiento farmacológico.
- Antes de usar un neuroléptico descartar historia de hipersensibilidad a estos fármacos y

- considerar la posibilidad de demencia por cuerpos de Lewy.
- Empezar con dosis bajas y subir lentamente solo si es necesario. Esta es la primera norma que suele ser olvidada.
- Evitar la polifarmacia.
- Las distintas estrategias terapéuticas deben incluir tanto intervenciones farmacológicas como intervenciones no farmacológicas, según la causa subyacente.
- En general y como “consigna” debemos tener en cuenta de no utilizar fármacos si la sintomatología no produce riesgos o sufrimiento para sí mismo, para los demás pacientes ni para el personal, utilizando en estos casos cambios ambientales o intervenciones de carácter psicosocial de forma exclusiva.
- Valorar si la conducta es insoportable y para quién.
- Los fármacos pueden empeorar la situación mental del anciano, es decir, las cosas se pueden poner peor y más difíciles todavía o “Doctor, mi madre está mucho mejor desde que no toma las pastillas”.

- Los trastornos de conducta han sido tratados históricamente por neurolépticos, a pesar de la escasa evidencia de su eficacia. En estos últimos años se han asociado directamente con un aumento del riesgo para padecer accidentes cerebrovasculares, primero lo fueron los atípicos y posteriormente los típicos. Investigaciones recientes sugieren que los antipsicóticos con unión de alta afinidad por la serotonina (la serotonina 1A, 5-HT2A, serotonina 6 y serotonina 7), dopamina (D2 y D4), histamina (H1), muscarínicos (M1) y los receptores adrenérgicos (alfa-1 y alfa-2) se asocian con un mayor riesgo de accidente cerebrovascular, pero que esta asociación se produce de forma más significativa en aquellos con una alta afinidad por los receptores alfa-2-adrenérgicos y muscarínicos M1 sobre todo durante las dos primeras semanas (1,6 veces mayor).

Fármacos antidemencia: Ver tablas 16 y 17.

Tabla 15.

Pain Assessment in Advanced Dementia (PAINAD) Scale: Valoración del dolor en demencia avanzada. (Adaptado por Arriola E.-2003).

	0	1	2	Puntuación
Respiración independiente de la verbalización -vocalización del dolor	Normal	Respiración ocasionalmente dificultosa. Períodos cortos de hiperventilación.	Respiración dificultosa y ruidosa. Largos períodos de hiperventilación. Respiración de Cheyne-Stokes.	
Vocalización-verbalización negativa	Ninguna	Gemidos o quejidos ocasionales. Habla con volumen bajo o con desaprobación.	Llamadas agitadas y repetitivas. Gemidos y quejidos en volumen alto. Llanto.	
Expresión facial	Sonriente o inexpresivo	Triste. Atemorizado. Ceño fruncido.	Muecas de disgusto y desaprobación.	
Lenguaje corporal	Relajado	Tenso. Camina de forma angustiada. No para quieto con las manos.	Rígido. Puños cerrados. Rodillas flexionadas. Agarra o empuja. Agresividad física.	
Consolabilidad	No necesita que se le consuele	Se le distrae o se le tranquiliza hablándole o tocándole.	Es imposible consolarle, distraerle o tranquilizarle.	
TOTAL				



Tabla 16.

Inhibidores de la acetilcolinesterasa (IACE). Revisión Cochrane.

- Enfermedad de Alzheimer: donepezil, rivastigmina y galantamina a las dosis recomendadas, durante períodos de 6 meses y un año produce mejorías en la función cognitiva, en actividades de vida diaria, comportamiento y estado clínico general. No existen pruebas de diferencias entre ellos en lo que se refiere a la eficacia. Para Gautier, resulta imposible comparar la eficacia de los tres IACE, los tres medicamentos parece que mejoran las funciones cognitivas y globales tras 6 meses de tratamiento, mejoría que se traduce en un retraso en el declinar, más que en una mejora en el desarrollo de tareas específicas deterioradas.
-

Tabla 17.

Memantina. Revisión Cochrane.

- Enfermedad de Alzheimer en estadio moderado-grave: con su uso se aprecian beneficios en cuanto que provoca un menor deterioro funcional y cognitivo y una menor probabilidad de experimentar agitación.
 - Enfermedad de Alzheimer en estadio leve-moderado: se aprecian beneficios a nivel cognitivo clínicamente detectables.
-



Bibliografía

<http://www.alz.org>

Dubois, B. *Et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria.* Lancet. Neurol. 2007; 6: 734-746.

McKhann, G. M. *et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease.* Alzheimer's & Dementia (2011) 263-269.

Cummings, J. L. *La neuropsiquiatría de la enfermedad de Alzheimer y demencias relacionadas.* Londres. Ed. Martin Dunitz. 2004 (edición española).

Gil Gregorio, P. *Tratado de Neuropsicogeriatría.* Madrid. Ed. Ergon. 2010.

Asociación Psicogeriátrica Internacional (IPA). *Síntomas Conductuales y Psicológicos en la Demencia.* Educational Pack. Edita Janssen Cilag. 2000.

Toquero de la Torre, F. y Zarco Rodríguez, J. *Guía de buena práctica clínica en enfermedad de Alzheimer y otras demencias.* En Atención Primaria de Calidad. OMC y Ministerio de Sanidad y Consumo. Edita IM&C. Madrid. 2004.

Olazarán, J. *et al. Nonpharmacological Therapies in Alzheimer's Disease: A Systematic Review of Efficacy.* Dement. Geriatr. Cogn. Disord. 2010; 30: 161-178.

Molinuevo, J. L. y Peña-Casanova, J. *Guía oficial para la práctica clínica en demencias: conceptos, criterios y recomendaciones 2009.* En Guías Oficiales de la SEN. N.º 8. Edita Proas Science. Barcelona. 2009.

Anexo

Estadiaoje evolutivo: FAST

1. Sin deterioro cognoscitivo

Diagnóstico clínico: normal.

Características en el Fast: no se aprecian déficits objetivos ni subjetivos.

Comentarios: las capacidades funcionales en las áreas ocupacional, social o familiar permanecen intactas (como hace 5 o 10 años).

2. Deterioro cognoscitivo muy leve

Diagnóstico clínico: normal para su edad.

Características en el Fast: verbaliza dificultades para encontrar las palabras adecuadas, para recordar la ubicación de objetos...

Comentarios:

- Se queja de dificultad para recordar citas, nombres, ubicación de objetos... no evidentes para los familiares y compañeros de trabajo.
- No hay compromiso de su vida sociolaboral.

3. Deterioro cognoscitivo leve

Diagnóstico clínico: deterioro límite.

Características en el Fast: hay deterioro del rendimiento laboral evidente para sus compañeros y dificultad para viajar a lugares desconocidos.

Comentarios:

- Por primera vez olvida citas importantes.
- Presenta dificultad para realizar tareas psicomotoras complejas.
- Conserva la capacidad de realizar las tareas rutinarias (compras, economía doméstica, viajes a lugares conocidos...).
- Abandona determinadas actividades sociales y ocupacionales, aunque los déficits en estas áreas pueden no ser evidentes durante mucho tiempo.
- Aunque clínicamente sutiles, estos síntomas pueden alterar la vida del enfermo, e incluso llevarlo a la consulta por primera vez.

4. Déficit cognoscitivo leve

Diagnóstico clínico: enfermedad de Alzheimer leve.

Características en el Fast: hay pérdida de la capacidad para realizar tareas complejas (compras, economía doméstica...).

Comentarios:

- Presenta dificultades en la realización de tareas complejas (financieras, organización de actividades domésticas...).
- Olvida detalles importantes de su vida diaria.
- Mantiene su independencia (es capaz de asearse, elegir su ropa, viajar a lugares conocidos...). En determinadas ocasiones (asuntos financieros) se observan déficits, que alertan a la familia.

5. Déficit cognoscitivo moderado grave

Diagnóstico clínico: enfermedad de Alzheimer moderada.

Características en el Fast: Requiere asistencia en la elección de su ropa. Puede ser necesaria la ayuda para bañarse.

Comentarios:

- Requiere asistencia en las actividades económicas, elección de ropa (este último dato es patognomónico de este estadio).
- Presentan dificultades para conducir automóviles, olvidan su baño...
- Aparecen trastornos emocionales, episodios de gritos, hiperactividad y trastornos del sueño.

6. Déficit cognoscitivo grave

Diagnóstico clínico: enfermedad de Alzheimer moderadamente grave.

Características en el Fast:

- Hay dificultad para vestirse.
- Necesita asistencia para el baño: aparece miedo.
- Pierde la capacidad para asearse.
- Incontinencia urinaria.
- Incontinencia fecal.

Comentarios:

- Dificultad para calzarse, abotonarse.
- Presenta inicialmente miedo al baño y más tarde es incapaz de bañarse.
- Olvida el aseo personal.
- A veces ocurre conjuntamente con el estadio 6c, pero lo más frecuente es que exista un período de meses entre ambos. No hay infecciones o patología genitourinaria acompañantes.
- La incontinencia resulta de la disminución de la capacidad cognoscitiva para responder adecuadamente a la urgencia miccional.

- Puede aparecer simultáneamente con el estadio anterior, y su causa es también la disminución de la capacidad cognoscitiva.
- En esta etapa, la agresividad o la incontinencia urinaria pueden llevar al paciente a la institucionalización.
- La última palabra que conserva varía de unos enfermos a otros: "sí", "no". Posteriormente queda reducido a gruñidos o gritos.
- La corteza motora permanece intacta salvo en estadios finales. El deterioro cortical final explica la pérdida de la capacidad deambulatoria en este estadio. En estadios precoces, se observan alteraciones motoras en la deambulación. Estos leves trastornos psicomotores resultan de un deterioro cognoscitivo, más que de una destrucción del córtex motor *per se*.

7. Déficit cognoscitivo muy grave

Diagnóstico clínico: enfermedad de Alzheimer muy grave.

Características en el Fast:

- a) La capacidad de lenguaje se limita a un vocabulario máximo de seis palabras.
- b) El vocabulario es ininteligible y limitado a una única palabra.
- c) Hay pérdida de la capacidad deambulatoria.
- d) Presenta pérdida de la capacidad para sentarse.
- e) Pierde la capacidad de sonreír.
- f) Estupor y coma.

Comentarios:

- La pérdida del vocabulario marca la progresión de la demencia. La reticencia y la pobreza del lenguaje se ven ya en los estadios 4 y 5 de la escala de Deterioro Global. En el estadio 6 pierde la capacidad para completar refranes, y ahora el vocabulario se limita a frases cortas o a un reducido número de palabras.
- El inicio de la alteración deambulatoria es variado (pasos pequeños y lentos, desplazamientos laterales...).
- Tras la pérdida de la capacidad deambulatoria, se alteran otras funciones voluntarias motoras.
- Tras varios meses o años, aparecen contracturas que quizás sean evitables por medios físicos.
- Tras la pérdida de la deambulación, son capaces de sentarse sin ayuda.
- Varios meses después, pierden esta capacidad. Son todavía capaces de agarrarse...
- Conservan la función oculomotora y parecen responder a los estímulos con movimientos oculares.
- Se conserva el reflejo de *grasping*.

Contenido

- 2.1. Métodos de *screening*
- 2.2. Valoración diagnóstica multidominio
- 2.3. Comorbilidad en las demencias
- 2.4. Terapias no farmacológicas (TNF)
- 2.5. Tratamiento farmacológico en Alzheimer

Capítulo 2

Actitud diagnóstica y terapéutica ante un trastorno de memoria

Manuel Antón Jiménez.
Servicio de Geriátrica. Hospital
Ntra. Sra. de la Montaña.
Cáceres

Juan Carlos Colmenarejo.
Médico Atención Primaria.
Madrid



Tradicionalmente, el deterioro cognitivo ha sido considerado como un concepto simple, bien acuñado como “el deterioro de la huella de la memoria que produce una pérdida de los recuerdos” y transformado incluso por la población general como el nivel prototipo del propio funcionamiento cerebral en cada momento. Pero ya está demostrado que no existe un único tipo de memoria; es más, existen diferentes e independientes circuitos de memoria, que implican a distintas estructuras cerebrales y además que un solo proceso o patología puede alterar a más de un sistema de

memoria. Por otra parte, nunca debemos olvidar que estos sistemas pueden estar interferidos de forma transitoria o definitiva por otros procesos de comorbilidad, que además aumentan de forma exponencial en la edad geriátrica o incluso son fisiológicos y se enmarcan dentro del propio envejecimiento saludable. El conocimiento de estos sistemas ayudaría mucho, por tanto, al diagnóstico y estadiaje, así como y a establecer estrategias más específicas para el tratamiento de la propia disfunción de memoria.



2.1. Métodos de screening

Siguiendo este esquema inicial, nos planteamos dos interrogantes iniciales: ¿es lo mismo deterioro de memoria que demencia? ¿Hablamos siempre de lo mismo cuando hablamos de detección precoz o de protocolos de *screening*?

Obviamente, los criterios de demencia establecida implican una alteración funcional, que no tiene por qué implicar a todos los sistemas de memoria, pero que

muchas veces pueden darnos la clave de algún déficit no aflorado. Sin embargo, si basamos nuestra detección precoz exclusivamente en tests de memoria episódica y no valoramos la procedimental, funcional o aspectos atencionales, muchas demencias se explicitarán demasiado tarde. Por tanto, en la detección precoz en Atención Primaria es esencial combinar detección de memoria y déficit funcional.

La memoria episódica es explícita (asociada al conocimiento consciente) y declarativa (puede ser conscientemente recordado) y depende estructuralmente de la región temporal medial, hipocampo y corteza entorrinal, pero también de corteza prefrontal, presubiculum, tracto mamilotalámico y tálamo anterior. Sigue, por tanto, un patrón predecible, con alteración de capacidad de aprendizaje nuevo (amnesia anterógrada), siendo imposible asimismo la recuperación de información aprendida recientemente (amnesia retrógrada), permaneciendo intacta la aprendida más lejanamente. La disfunción frontal, más implicada en codificación de la información, puede estar involucrada en las distorsiones, los recuerdos falsos o las confabulaciones. Además, los últimos trabajos de neuroimagen funcional nos revelan que los lóbulos temporal y frontal izquierdos están implicados más en el aprendizaje de lenguaje y los derechos en memorización visual. También es importante, de forma preliminar para analizar la memoria episódica, el tiempo de instauración; el inicio súbito va en contra de enfermedades degenerativas y robustece el diagnóstico de amnesia transitoria en el contexto de otra patología subaguda como síndrome confusional, trauma encefálico, lesión quirúrgica, encefalitis, etc.

La memoria semántica constituye la reserva general de conocimientos, independientemente de cuando se haya adquirido. Es también explícito y declarativo, pero, sin embargo, es independiente del circuito de Papez, es decir, permanece indemne en los trastornos específicos de la memoria episódica. Parece estar localizado en áreas temporales inferolaterales y áreas de asociación visual cortical.

La memoria procedimental, que implica adquisición y mantenimiento de las habilidades de procedimiento, es decir de “cómo hacer las cosas”, exige indemnidad de los circuitos

frontosubcorticales, es decir, también de ganglios basales y cerebelo.

Por último, la memoria funcional o memoria de trabajo es una combinación de atención, concentración y memoria inmediata, que está algo disminuida en el envejecimiento normal o la propia comorbilidad concomitante. Utiliza una serie de redes corticales prefrontales y subcorticales, que requiere activación bilateral cerebral.

Teniendo en cuenta estas pinceladas, es indispensable discriminar las quejas del paciente o los datos aportados por el informador, o los cambios funcionales o las alteraciones conductuales para construir un perfil o cronograma clínico que nos va a servir de forma definitiva para un diagnóstico correcto y sobre todo precoz.

Basaremos nuestra actitud diagnóstica en cuatro pilares: historia y cronología de los datos aportados en la anamnesis, con discriminación de las patologías que pueden remedar una demencia, exploración neurológica, detección de pre y comorbilidad, pruebas neuropsicológicas de cribado y confirmación diagnóstica.

2.1.1. Historia natural. Cronograma clínico

En la EA se afecta de forma precoz y de forma gradual la memoria episódica, la memoria semántica y la memoria funcional, mientras que se suele mantener indemne la memoria procedimental. Por el contrario, en procesos vasculares, el inicio de la alteración de memoria episódica es más abrupto y de curso más fluctuante. Solo se afecta la memoria semántica si existe afectación temporal inferolateral, de corteza frontal o de corteza de asociación visual y suele afectarse antes la memoria procedimental. En las demencias frontotemporales, sobre todo en la variante semántica, es llamativamente más precoz la afectación semántica y la memoria de

procedimiento de forma progresiva, siendo en enfermedades degenerativas como la enfermedad de Parkinson, corea de Huntington y degeneración olivopontocerebelosa o incluso en depresión por afectación de ganglios basales y cerebelo donde se afecta de forma típica la memoria de procedimiento.

2.1.2. Exploración neurológica

Es esencial la exploración neurológica rutinaria, que suele ser normal en la EA hasta los estadios más avanzados, pero que nos deslindará otros procesos comórbidos o nos explicará el origen de alteración atencional que influyen en procesos de memoria o aprendizaje.

2.1.3. Cribado de demencia

Obviamente en Atención Primaria se necesita un cribado para poder identificar los casos bajo sospecha discriminados por los datos de la historia y su presentación cronológica; por tanto, precisamos de tests de cribado cognitivo que deben ser muy breves, adaptados y validados en la población diana, sencillos y aplicables, que se demuestren eficaces en la detección de los estadios iniciales de la demencia y que en sus resultados tengan escasa o nula influencia las variables sociodemográficas. Pero además, ser metodológicamente correcto, sensible y específico, evitando los sesgos y con capacidad discriminativa. Pueden ser distribuidos en generales y específicos:

A) Generales

Mini Mental State Examination (MMSE), Mini Examen Cognitivo (MEC). De amplia difusión, son tests cuantitativos con puntuación de 30 y 35 puntos, respectivamente, que evalúan diferentes áreas cognitivas. Algún estudio ha indicado que no tiene buena concordancia test-retest para detectar deterioro cognitivo en Atención Primaria (AP). Estudios posteriores han demostrado baja especificidad con falsos positivos, muy en relación con baja

escolarización o edad muy avanzada. Por el contrario, tiene baja sensibilidad en pacientes con alta reserva cognitiva. Aunque cuando se aplica junto a otros tests mejora su discriminación, no debemos de olvidarnos que no es deseable aumentar el tiempo de aplicación en AP.

Test del reloj. Prueba sencilla y de aplicación rápida que proporciona información sobre múltiples dominios cognitivos (comprensión, concentración, memoria visual, planificación y, sobre todo, tareas visoconstruccionales y memoria procedimental). Ha demostrado buena sensibilidad y especificidad para demencia tipo Alzheimer en fase leve. Así, una puntuación de <6 puntos permite una eficacia global del 93% para discriminar entre EA y sujetos sanos. Pero plantea el problema de que existen muchos sistemas de aplicación e interpretación y probablemente sea poco sensible, influyendo demasiado las variables de edad, sexo y escolarización.

PFEIFER (*Short Portable Mental Status Questionnaire*). Muy breve y con escasa influencia de variables socioculturales, sobre todo en la versión reducida de 7 ítems, por lo que es muy interesante para detección precoz en AP. Evalúa fundamentalmente orientación, atención y memoria (reciente y remota), aunque no discrimina en cuanto a la gravedad.

Test de los siete minutos.

Se compone de cuatro pruebas independientes que evalúan orientación temporal, memoria episódica con pista semántica, fluidez verbal y test del reloj. Su gran valor radica en ser muy discriminativo entre EA y deterioro cognitivo asociado a la edad. Además, está normalizado en una muestra de pacientes ancianos con valores de sensibilidad y especificidad óptimos, por lo que es un test ideal discriminativo en AP. Si puede tener algún inconveniente es que a pesar de

tener en principio un tiempo de aplicación de 7 minutos, en la práctica excede de ese tiempo.

MINICOG. Test muy sencillo, que se aplica en apenas 3 minutos, que incluye el test del reloj y una prueba de recuerdo demorado de tres palabras no relacionadas. El algoritmo de puntuación permite clasificar al paciente como posible demente o no demente. Ha demostrado buena sensibilidad y especificidad del 96%. A pesar de su sencillez, su validez clínica es similar al MMSE y con menos sesgo de escolarización. Por el contrario, tiene poca sensibilidad en deterioro cognitivo leve o para diagnóstico diferencial con el envejecimiento normal.

MoCA (Evaluación Cognitiva de Montreal). Evalúa múltiples dominios cognitivos, como memoria episódica (recuerdo demorado 5 minutos), habilidad visoespacial (copia de reloj y cubo), función ejecutiva (*Trail Making B*, fluencia fonémica y abstracción), atención y concentración (dígitos y dígitos inverso), lenguaje (denominación de animales y repetición de una frase y orientación temporoespacial). Ha mostrado excelente fiabilidad test-retest y mejor capacidad discriminativa para la detección de EA leve que el MMSE, con mucha mayor sensibilidad para el deterioro leve, aunque en la población española (validada por Lozano-Gallego) fue menos efectivo en la detección, probablemente por un nivel de escolarización más bajo.

B) Específicos (dominio único)

MIS (*Memory Impairment Screen*). Test breve que evalúa la memoria episódica verbal (recuerdo libre y facilitado con pistas). Su relación coste-efectividad lo hacen especialmente recomendable en AP, con gran validez discriminativa para demencia leve tipo EA. Un punto de corte de 4 puntos obtuvo una eficacia

del 97% para EA incipiente. En su contra, la fiabilidad y su valor predictivo positivo fue pobre, aunque el negativo fue muy satisfactorio.

T@M (Test de Alteración de Memoria). Test breve (5 minutos) y fácilmente administrable que evalúa memoria episódica de tipo verbal y memoria semántica, típicamente afectadas en EA. Además, incluye cinco preguntas de orientación espacial y temporal. Validado para la población española por Molinuevo *et al.*, ha demostrado buena discriminación entre pacientes con deterioro cognitivo leve de tipo amnésico y EA leve. El test también muestra buena discriminación entre queja subjetiva de memoria y EA en estadio leve, por lo que tiene gran interés en AP, aunque aún no se ha establecido su capacidad discriminativa entre pacientes con deterioro cognitivo o formas atípicas de EA, que quizá deben ser estudiados en Unidades especializadas.

Test de las fotos. Prueba basada, como el MIS, en dibujos o fotos, con el objetivo de mejorar su aplicabilidad en analfabetismos. Va acompañado de una tarea de denominación y otra de fluidez. Con tiempo de aplicación breve (4 minutos), ha demostrado buena sensibilidad y especificidad en estadios leves de demencia, que son mejoradas al incorporar las tareas independientes adicionales, superando al MMSE y al test del reloj. Además, tiene la ventaja de no verse influenciada por el nivel sociocultural ni la edad, aunque sí por el sexo, pues el sexo femenino puntuó peor. Aunque la validez de constructo parece adecuada, debe de abordarse aun si es útil para discriminar demencia frente a deterioro cognitivo o incluso deterioro cognitivo frente a anciano con envejecimiento saludable.

Eurotest. Se desarrolla en tres bloques (conocimiento de las monedas, manejo y cálculo, y el recuerdo de las monedas utilizadas, tras una tarea de

distracción). Su tiempo de aplicabilidad es algo más largo –unos 7 minutos– pero asumible. Tampoco está influido por la escolarización, es de aplicación transcultural a todos los países del euro. Con buena sensibilidad y especificidad y buena fiabilidad, test-retest. El punto de corte 22/23 fue el que mejor discriminó a los pacientes con deterioro cognitivo leve, superando a otros como MMSE, por lo que es recomendable en AP.

Test de fluencia verbal (TFV).

Las variantes más conocidas son la asociación controlada con categorías (por ejemplo, animales) o fonemas en un tiempo determinado como es un minuto. Aunque permite discriminar demencia de no demencia, no permite discriminar el grado de deterioro de los pacientes. Son de baja sensibilidad y de elevada influencia de variables sociodemográficas y no es útil en discriminación de demencia en estadios iniciales.

Aunque el MMSE continúa siendo el test de rastreo cognitivo más utilizado, no es lo breve que se requiere y tampoco es sensible con los trastornos leves, convirtiéndose más en una herramienta de sustento diagnóstico que en el test ideal para cribado en AP. Es muy importante destacar que en la actualidad es muy difícil recomendar un único test de cribado. La elección depende de la población a cribar, de la selección previa de la población diana (y por ello muy en relación con la formación previa y su despistaje tras analizar la cronología y el tipo de memoria afectada) y de la “intensidad” de demencia en dicha población. Si esa

selección es buena, podremos utilizar tests específicos, mientras que si tenemos un grupo más heterogéneo y poco cribado, deberemos utilizar un test general.

Por lo comentado anteriormente, cabe recomendar como tests generales: el test de Pfeifer (selección de riesgo muy dispersa), el MoCa (detección de deterioro en estadio leve) y el test de los 7 minutos si se dispone de algo más de tiempo o cuando se trata de discriminar dentro de población envejecida. Cuando se trata de discriminar sobre algún aspecto de memoria (tests específicos), cabe recomendar el Eurotest, sobre todo en población con bajo nivel de escolarización, y el MIS como discriminativo de demencia leve y el T@M en población anciana con buena discriminación.

Pero el segundo dominio del que también se debe hacer cribado en AP es a nivel funcional, valiéndose de instrumentos que evalúen los cambios funcionales que muchas veces preceden a los cognitivos y que además cumplen la jerarquía de que se abandonan en principio las actividades sociales, después las instrumentales y, por último, las actividades básicas. Destacamos en este aspecto el Functional Assessment Questionnaire de Pfeiffer. Entre los que solo requieren información cumplimentada por cuidador principal, cabe reseñar el formulario AD8 en el que se asigna un punto por respuesta del cambio en los últimos años a diferentes actividades, estableciéndose el punto de corte en 3-4 puntos.

2.2. Valoración diagnóstica multidominio

Aunque pudiera pensarse que en AP no se realiza el diagnóstico fino o se inicia el tratamiento, siempre es el encargado de valorar el seguimiento, valorar la eficacia y la comorbilidad concomitante y la repercusión funcional de la enfermedad, así como la repercusión en su calidad de vida o la carga del cuidador desde el principio hasta los estadios finales de enfermedad. Para esa monitorización de la enfermedad, ha de basarse en la valoración multidominio, en las esferas cognitiva, conductual, funcional con estadiaje global y confirmación por la imagen.

- A) En el dominio cognitivo, el cronograma esperado de afectación de memoria que se comentaba en el apartado de cribado, también nos servirá para deslindar una comorbilidad o un curso inesperado de la enfermedad. Para la monitorización cognitiva es recomendable el MMSE en los estadios intermedios de enfermedad, pero no en estadios avanzados por el consabido “efecto suelo”. Puede servir para rederivar a consulta especializada para la realización de baterías neuropsicológicas o pruebas más específicas para áreas cognitivas concretas.
- B) En el dominio conductual, el test Neuropsychiatric Inventory (NPI), aunque no muy breve, es el más utilizado por contemplar de forma adecuada no solo la existencia sino la frecuencia y la magnitud del trastorno. En caso de depresión en demencia, se debe utilizar un test específico como el test de Cornell.
- C) Es fundamental la monitorización funcional desde AP, porque pasa muy desapercibido en la consulta tan espaciada de la Atención Especializada. Aunque tradicionalmente se han usado los

test de Barthel (actividades básicas) o de Lawton-Brody (actividades instrumentales), el hecho de no estar especialmente concebidos para demencia, sino para ACVA, minusvalora su capacidad específica de monitorización. En estadios intermedios de enfermedad, es recomendable la escala IDDD de Theunisse, que requiere valorar los cambios funcionales en tareas básicas e instrumentales o la de Bayer-ADL. En cuanto a las fases avanzadas las recomendadas y las más empleadas por los estudios de eficacia son la Disability Assessment for Dementia (DAD) que permite evaluar si la actividad se ejecuta desde el principio hasta el final, y la ADCS-ADL, muy empleada casi en exclusividad en los estudios de eficacia de memantina. También y probablemente por su mayor utilidad, es de reseñar los tests globales, como el de Blessed, con evaluación independiente de tres áreas: de tareas instrumentales, hábitos y alteraciones del comportamiento y conducta, que presenta una muy buena sensibilidad al cambio y que permite valorar de forma global, pero también parcial, la respuesta a la intervención tanto farmacológica como no farmacológica.

- D) Por último, la valoración funcional y global, permite estudiar a los pacientes, permitiendo la adecuación de los recursos terapéuticos, pero también sociales. Las escalas más universalmente utilizadas son la escala GDS-FAST de Reisberg (FAST de mayor uso en Residencias) con 7 estadios, que nos ha permitido consensuar desde cuando se debe utilizar los IACH o el límite para considerarse como enfermedad en estadio terminal (FAST 7c).

E) Es evidente que en el *continuum* de la enfermedad no solo debemos poner en nuestra diana de actuación al paciente, sino valorar la carga del

cuidador, impresión subjetiva de cambio e incluso incorporar escalas rápidas y útiles de calidad de vida.

2.3. Comorbilidad en las demencias

Hablamos de comorbilidad para referirnos a todas aquellas patologías que o bien son consecuencia de la enfermedad fundamental o tienen suficiente entidad para influir sobre su diagnóstico, tratamiento, evolución y repercusión sobre el entorno. La prevención, valoración y abordaje integral de todas ellas proporcionará mayor calidad de vida al paciente y, sin duda, también muy importante, menor consumo de recursos. Aunque no todos, una gran mayoría de los pacientes con demencia suele tener avanzada edad y, por tanto, múltiples enfermedades crónicas como diabetes, hipertensión, enfermedad pulmonar obstructiva crónica o secuelas de accidentes cerebrovasculares, entre otras, que van a caminar de forma paralela a la demencia y van a influir en su evolución. Por supuesto, todos los grandes síndromes geriátricos, pero también otras muchas patologías, pueden aparecer a lo largo del proceso del deterioro cognitivo y, por tanto, condicionar su evolución. La frecuencia de aparición y su relevancia van a depender, entre otras cosas, de la fase en la que se encuentre la enfermedad. Por ejemplo, la depresión suele ser más prevalente en las primeras fases alrededor del diagnóstico, las caídas en las fases intermedias y conforme la enfermedad va avanzando, pueden aparecer otros problemas como crisis epilépticas, incontinencia, yatrogenia, malnutrición, inmovilidad y úlceras por decúbito, dolor, disfagia, anomalías hidroelectrolíticas y, con enorme frecuencia, infecciones. En el enfermo demente toma mayor relevancia, si cabe, la valoración geriátrica

exhaustiva, ya que la expresión de ciertos síntomas va a ser diferente como consecuencia del deterioro mental. Saber interpretar un cambio brusco del estado clínico, del comportamiento y escuchar atentamente al cuidador van a ser premisas claves para poder detectar problemas. Debemos tener en cuenta que el paciente demente es vulnerable y está permanentemente en riesgo. Así, su riesgo de hospitalización será mayor tras la aparición de problemas y esta hospitalización será más complicada por el mero hecho de presentar deterioro cognitivo, produciéndose en mayor porcentaje decremento de su capacidad funcional, muerte o institucionalización. De este modo, nos encontramos con pacientes dementes, generalmente ancianos, con grandes posibilidades de presentar patologías asociadas, relacionadas o no con la propia demencia, que determinarán o no la evolución de la misma, que van a necesitar una valoración muy precisa y un plan de cuidados individualizado. La situación funcional tendente a la dependencia y la necesidad de cuidados institucionales más o menos tempranos estarán fuertemente relacionados con todo ello.

Las escalas de comorbilidad que habitualmente se utilizan en población anciana presentan limitaciones en la población con demencia. Tanto el índice de Charlson como el de Greenfield son incómodas de usar, no fueron concebidas para hacer una valoración rápida a la cabecera de la cama y se duda de su aplicabilidad en los pacientes con enfermedad de

Alzheimer. En 1999 se presentó la General Medical Health Rating y parece ser que su aplicación es fácil y su utilidad en este tipo de pacientes, mayor. Fue desarrollada en el Johns Hopkins y estratifica la comorbilidad en cuatro grados donde el cuatro es ausencia o leve comorbilidad y el uno comorbilidad seria. En una reciente publicación del mismo autor, en la que también utiliza dicha escala, se compara la comorbilidad de pacientes con y sin demencia. Los grupos con deterioro cognitivo tuvieron una comorbilidad más seria que aquellos que no tenían deterioro, estando

claramente relacionada con una peor funcionalidad y cognición. Además en el grupo de demencia había más polifarmacia y mayor prevalencia de accidente cerebrovascular.

2.3.1. Delirium

Es importante tener claros dos conceptos: aunque clásicamente se ha considerado el *delirium* como una entidad reversible en el 100% de los casos, debemos tener en cuenta que puede ser la forma de inicio de una demencia, ya que hasta el 55% de los que lo presenten la desarrollarán. El segundo concepto erróneo hasta hace



un tiempo era el de la imposibilidad de que el demente sufriera *delirium*. Pues bien, la demencia aumenta el riesgo de sufrirlo en dos o tres veces. Hasta la mitad de los enfermos con demencia pueden presentarlo de forma asociada y además, empeora el pronóstico en relación exponencial al número de delirios que presente el paciente, con mayor riesgo de institucionalización y aumento de la posibilidad de muerte. Las causas de su aparición son las mismas que en los sujetos sanos, aunque suelen ser mucho más difíciles de identificar, sobre todo en fases avanzadas. Las más frecuentes suelen ser el estreñimiento, las infecciones urinarias y las respiratorias por broncoaspiraciones motivadas por la disfagia aparecida en estadios finales.

Una escala reconocida y utilizada para valorar la presencia de *delirium* en un paciente demente es la CAM (Confusional Assessment Method) en la cual se valoran la forma de comienzo (agudo o fluctuante), la atención, el pensamiento (desorganización o no) y el nivel de conciencia (alteración o no). Cumple criterios de delirio si se cumplen 1 y 2 o 1 y cualquiera de los otros 2.

El tratamiento debe incluir: buena hidratación, nutrición adecuada, ambiente tranquilo, permitir la presencia de la familia y cuidadores, analgesia y neurolépticos. Siempre que sea posible, se deberán evitar las restricciones, ya que aumentarán la agitación y el peligro de caída. Es importante tener siempre presente que muchas veces, en pacientes hospitalizados, se llevan a cabo tratamientos con neurolépticos, previamente pautados en hojas de tratamiento de forma condicional: "si agitación". En muchos casos, estas supuestas agitaciones son la forma de expresión del demente con dolor o incomodidad. En estos casos, una buena valoración a pie de cama y un tratamiento analgésico pueden resolver el problema, no existiendo indicación

razonable para el uso de los neurolépticos pautados.

2.3.2. Inestabilidad y caídas

La demencia va a aumentar considerablemente la prevalencia de este síndrome geriátrico, añadiéndose como factor de riesgo a los generalmente ya presentes como consecuencia del envejecimiento y de otras patologías neurológicas, cardíacas, musculoesqueléticas, sensoriales, etc. La incontinencia y la polifarmacia, rara vez ausentes en estos enfermos y frecuentemente asociadas, potenciarán las alteraciones del equilibrio y de la marcha, aumentando la posibilidad de caer y sufrir fracturas.

La incidencia anual de este síndrome en la población general viene a ser de un 30% aproximadamente y aumenta con la edad (35% en mayores de 75 años), pudiendo llegar al 50% por encima de los 80 años. En pacientes dementes, se han considerado incidencias entre el 40 y el 80%. El riesgo de caer está mucho más relacionado con el deterioro funcional que con la severidad de la demencia. Para el abordaje de este síndrome con vistas a la prevención de sus consecuencias, es importante practicar unas buenas anamnesis y valoración. Esto, que parece sencillo, no siempre es fácil, pues las personas mayores asocian la frecuencia de caídas con el proceso del envejecimiento y no siempre recuerdan los episodios ni les dan la importancia que pueden llegar a tener. En el paciente demente las dificultades crecen, siendo complicada la detección de problemas surgidos tras una caída. Los problemas de comunicación que suelen tener falsean la realidad y hacen creer que no ha habido lesiones, siendo imprescindible recurrir al cuidador principal. No obstante, hay una serie de signos de alarma en los que se debe poner atención 10 como cambios en la función y en el comportamiento (empeoramiento de la movilidad,

cambios en la marcha, en el nivel de conciencia, en la función neurológica o en los signos vitales). Consideraremos que habrá más posibilidades de complicaciones si hay signos previos de alteración visoespacial, marcha apráxica o incapacidad para salvar obstáculos ambientales sin caerse. La etiología es multifactorial, aunque la importancia de determinados factores es mayor en presencia de demencia (marcha apráxica, yatrogenia, etc.).

Las alteraciones de la marcha suelen aparecer en todos los tipos de demencia, aunque según el tipo lo hacen de forma más precoz (cuerpos de Lewy, vascular). Los dementes tienen una base de sustentación amplia y postura flexionada. Suele ser una marcha muy inestable, más lenta y con menor longitud y disminución del número de pasos, en comparación con las personas de la misma edad sin demencia. Para salvar un obstáculo, disminuyen la velocidad más que el resto y tropiezan con él más a menudo. En la demencia vascular es frecuente observar múltiples interrupciones en la misma.

Los fármacos que clásicamente se citan en la bibliografía como mayores generadores de caídas, son utilizados con mucha frecuencia en la práctica diaria en los enfermos con demencia: neurolépticos, hipnóticos, antidepresivos, antiepilépticos, hipotensores, etc. Tanto por separado como, por supuesto, asociados, producen, entre otros síntomas y signos: sedación, alteración del equilibrio, alteración de los reflejos con disminución del tiempo de reacción y ortostatismo, que aumentan las posibilidades de caer y, por tanto, de complicaciones como las fracturas. No obstante, su utilización es necesaria en la mayoría de los casos y gracias a ellos mejora la calidad de vida tanto del enfermo como de sus cuidadores. Es fundamental, pues, conocer los efectos secundarios de todos ellos y realizar un

seguimiento de los mismos. En cuanto a intervenciones multifactoriales se refiere, cabría pensar que si las modificaciones de los factores de riesgo en población sin deterioro cognitivo reducen las caídas, sería lógico que también lo hicieran en dementes. Sin embargo, autores como Shaw no han podido demostrarlo, encontrando una menor efectividad de dichas intervenciones en pacientes con demencia. La valoración debe ser integral e individualizada, poniendo énfasis en aquellos órganos y aparatos más implicados en la génesis de las caídas (cardiovascular, locomotor, neurológico, etc.). Como pruebas más específicas aplicables a la población demente, se pueden utilizar la evaluación cronometrada de la estación unipodal y el test *timed up and go*.

Dentro de los programas de prevención de caídas, difíciles de aplicar en algunos casos, el grupo de población demente añade dificultades. Si ya las opiniones acerca de la utilidad de los protectores de cadera son contrapuestas y cuando menos dudosas al hablar de la población anciana en general, no va a ser menos en este grupo en el que casi todos presentan incontinencia, resultando muy engorroso y caro su manejo. Hay algunos trabajos que han demostrado su efectividad en residencias, pero no en hospitales. Con respecto a programas de ejercicio, parece ser que no benefician plenamente si no están hechos a medida y se continúan en el tiempo. Debemos recordar que en los programas de prevención de caídas, tanto en hospitales como en residencias, no hay lugar para las restricciones físicas.

2.3.3. Incontinencia urinaria

Este síndrome geriátrico, tan prevalente entre la población anciana a la vez que ocultado y poco tratado, puede observarse hasta en el 90% de los pacientes con demencia, pudiendo variar las cifras entre el 50% de

aquellos que permanecen en la comunidad y más del 80% entre los que reciben cuidados residenciales. Es el mejor predictor de institucionalización junto con los trastornos conductuales. Por otra parte, pacientes dementes que ingresan en residencia siendo continentes, tienen más posibilidades de desarrollar incontinencia en el siguiente año que los no dementes. Ninguna de las medidas aconsejadas aplicables en pacientes con incontinencia son útiles en los pacientes dementes salvo, por supuesto, tratar todas aquellas incidencias que, de forma transitoria, la pueden producir y el establecimiento de unos programas o calendarios de evacuación, acompañando al paciente cada dos horas al servicio. El sondaje vesical solo estará justificado en presencia de retención urinaria o para evitar la maceración de las zonas sacra y glútea en pacientes con riesgo de ulceración o ya ulcerados con demencias avanzadas.

2.3.4. Incontinencia fecal

La incontinencia fecal es una patología que, aunque aumenta su prevalencia con la edad (7% >65 años sanos), no es excesivamente frecuente en ausencia de deterioro mental y funcional. Se asocia directamente a la institucionalización (59,6% en dementes institucionalizados y 25,5% en no dementes institucionalizados). Además de la sobrecarga que produce en el cuidador, aumenta la frecuencia de úlceras, de infecciones y de la mortalidad. El hallazgo de impactación fecal es muy frecuente y el efecto de la misma sobre la calidad de vida del anciano demente, importante, ya que ejerce un clara repercusión negativa, pudiendo producir molestias abdominales, sensación de plenitud con negativa a la ingesta, náuseas, fiebre, oclusión intestinal, agitación, *delirium*, etc. La aparición de incontinencia fecal en estos pacientes obliga, en muchas ocasiones, a utilizar laxantes, enemas de limpieza y antidiarreicos de forma alternante.

2.3.5. Síndrome de inmovilidad

Poco a poco, conforme avanza la enfermedad, irá instaurándose el síndrome de inmovilidad, es decir, el sujeto sufrirá un descenso de la capacidad para desempeñar las actividades de la vida diaria como consecuencia del deterioro de las funciones motoras. En los estadios más avanzados se perderá el control postural, siendo incapaz el paciente de mantenerse en pie en un principio e incluso erguido en una silla posteriormente.

Son muchas las complicaciones derivadas de este síndrome, conduciendo en su mayoría al estadio final de la enfermedad, desde sarcopenia, úlceras por presión, hipotensión ortostática, neumonía espirativa, estreñimiento, malnutrición, incontinencia, depresión, privación, sensorial etc.

El manejo del síndrome de inmovilidad en ancianos con demencia y sin demencia no varía. Se debe incidir en la prevención de complicaciones de todo tipo, con movilizaciones precoces, cambios posturales (no solo en la cama sino también en silla), control cardiovascular, buena hidratación y nutrición con textura adecuada a las necesidades, control de deposiciones, etc. Para la identificación de factores de riesgo de ulceración se pueden utilizar diferentes escalas, como el test de Norton, Mc Laren y Exton-Smith o la escala de valoración de riesgo de Braden, que, a diferencia de la anterior, incluye una valoración nutricional.

2.3.6. Alteraciones nutricionales

Los problemas que se van a presentar en lo que a alimentación y nutrición se refiere van a ser diferentes, tanto en su forma como en su importancia, en dependencia del estadio de la enfermedad. Así, podemos encontrarnos con una alimentación

deficiente por falta de interés a la hora de elaborar las comidas, debido a un síndrome depresivo o tendencia a la simplificación en las fases iniciales de enfermedad. Es frecuente la presencia de anosmia entre estos enfermos, lo cual dificulta tanto la aparición del deseo de ingerir algo que huele bien, como la detección de fallos a la hora de su confección (olor a quemado). La monotonía a la hora de cocinar acaba haciéndose la regla mientras son capaces de hacerlo. Poco a poco van suprimiendo ingredientes, cocinando cada vez de forma más sencilla y casi siempre lo mismo. En ocasiones, podemos encontrar alteraciones de la conducta alimentaria, con ingestión de productos crudos, directamente de la nevera o incluso no aptos para el consumo, polifagia, negativa a la ingesta y, en las situaciones muy avanzadas, disfagia con atragantamientos frecuentes y complicaciones como la neumonía por aspiración. La pérdida de peso va a ser el denominador común de la mayoría de estos enfermos, en parte ocasionada por los trastornos de conducta y los medicamentos utilizados, pero en parte también por la propia enfermedad en sí. Muchos autores han considerado el adelgazamiento en la demencia como inevitable. Así, Cronin-Stubbs ya observó en 1997 mayor disminución del índice de masa corporal con el envejecimiento en sujetos con Alzheimer (0,52 por año) que en controles (0,14 por año) y White habla de una pérdida del 5% o más de peso, comparando un grupo de pacientes con EA con otro grupo control. Las consecuencias de la malnutrición acarrea aumento significativo de infecciones, anemia, fragilidad, aumento de inmovilidad, úlceras por presión y mayor deterioro cognitivo cerrando el círculo vicioso.

Uno de los problemas frecuentes que suele aparecer en los últimos estadios de la enfermedad y que complica la alimentación del enfermo, es la

disfagia. Suele asociarse con MMSE por debajo de 5, estadio FAST 7 y dependencia total para la alimentación. Se considera un signo de terminalidad y enemigo del cuidador, ya que en más de una ocasión precipita la angustia y destapa opiniones contrapuestas entre los familiares (colocación de sonda nasogástrica, realización de gastrostomía, no alimentación) e incluso, profesionales. Entre sus consecuencias están la deshidratación y desnutrición, pudiendo provocar la aparición de neumonía por aspiración.

Cuando el paciente comienza a tener problemas para la deglución, se deben buscar posturas que faciliten el tránsito del bolo, como flexión anterior del cuello para proteger la vía respiratoria, flexión posterior para facilitar el drenaje gravitatorio faríngeo y mejorar la velocidad de tránsito oral o rotación de la cabeza hacia el lado faríngeo paralizado. La deglución en decúbito lateral o supino protege de la aspiración de un residuo hipofaríngeo. Suele ser útil emplear gelatinas y espesantes, así como evitar la mezcla de texturas y alimentos peligrosos por tener huesos, pepitas o mucha fibra. La paciencia va a ser una buena aliada para dar de comer a un demente. Hace unos años, se colocaba una sonda nasogástrica en cuanto aparecían problemas de disfagia, pero actualmente se analizan con más detalle los beneficios-riesgos, las complicaciones (obstrucción, infección, irritación alrededor del tubo), la ética de alargar una situación terminal, las voluntades anticipadas, etc. Por otra parte, ni la sonda nasogástrica, ni la gastrostomía han demostrado disminuir el riesgo de aspiración de secreciones o mejorar los parámetros nutricionales. Además, no previenen las úlceras por presión, no aumentan la supervivencia y la mayoría de los pacientes precisan estar sujetos.

2.3.7. Neumonía

La neumonía suele ser la causa más frecuente de muerte tanto en la

población mayor en general como en la población con demencia. En estadios terminales no faltan factores de riesgo que justifiquen la presencia de esta infección. Entre ellos se encuentran el uso de neurolepticos, la presencia de disfagia que ocasiona microaspiraciones, la institucionalización, hospitalizaciones frecuentes, malnutrición, sondas nasogástricas, inmovilidad, alteraciones inmunitarias, etc.

El pronóstico varía según el estadio de la demencia, del origen de la infección (comunitaria, institucional u hospitalaria), de los gérmenes implicados y de la situación funcional del individuo. El anciano frágil con neumonía requiere ingreso hospitalario para su tratamiento y del mismo modo si padece demencia en estadios leve o moderado. Por el contrario, diversos autores han publicado el poco beneficio que esta hospitalización puede aportar en caso de enfermedad más avanzada (GDS 6 o 7), aconsejando el tratamiento de estos pacientes en unidades de larga estancia. Además de la ubicación del paciente, se cuestiona constantemente la necesidad de tratamiento, ya que en fases avanzadas de enfermedad el tratamiento antibiótico no parece mejorar la supervivencia. La mortalidad es alta, pudiendo afectar a más de la mitad de los pacientes en estadio severo, en los seis meses siguientes.

2.3.8. Yatrogenia

Como ya hemos comentado en varias ocasiones, un paciente demente, por lo general, tiene o puede llegar a una edad avanzada y, por tanto, cumplir con los requisitos del término "paciente geriátrico". Tanto la demencia en sí como la carga de pluripatología que dicho paciente aporta ocasionan polifarmacia y, por tanto, riesgo muchas veces real de yatrogenia. Es fácil que el paciente con demencia tome todos o muchos de los medicamentos involucrados en la génesis de problemas (antiepilépticos, antidepresivos,

hipnóticos, ansiolíticos, neurolepticos, hipotensores, diuréticos, etc.), bien por sus efectos secundarios en sí mismos o por los provocados en asociación. Todos los principios generales a tener en cuenta en la prescripción al paciente geriátrico son válidos en el caso del demente, teniendo en cuenta algunas particularidades:

- No todo se cura con medicamentos. Debemos probar siempre maniobras no farmacológicas, buscando el confort, antes de utilizar un neuroleptico.
- Al paciente demente es necesario administrarle (fases moderadas o severas) o cuando menos controlar (en fases iniciales) su medicación. Parece un contrasentido que la familia se enfade porque el paciente no se acuerde de tomar el fármaco para la memoria. Muchas veces el problema no es que no se lo tomen, sino que, al no recordarlo, vuelven a tomarlo por segunda vez, aumentando las posibilidades de efectos secundarios indeseables.
- Siempre debemos utilizar la forma galénica más adecuada y valorar los casos individualmente. Quizá la presentación de un IACE en solución sea buena en la fase de titulación, pero no debemos usarla si el paciente está solo o su cuidador es un cónyuge con cataratas, por ejemplo.
- La sociedad ya sabe, gracias a la publicidad, que los medicamentos deben estar fuera del alcance de los niños, pero no aplica la misma medida de protección para las personas mayores sin capacidad de razonamiento o con tendencia a la autoprescripción.
- Por último, debemos tener en cuenta que no existen las recetas milagrosas, ya que cada persona responde de manera diferente al mismo medicamento y una mezcla que en un caso nos puede solucionar un problema, en otro nos lo puede agravar.

No obstante, no debemos ser fanáticos de la instauración de la medicación, ni tampoco de su mantenimiento o de su retirada. Hay muchas variables a tener en cuenta, como son el tipo de demencia, la fase, la comorbilidad, los cuidadores, las creencias, etc. que van a modificar nuestras decisiones y la evolución de la enfermedad.

2.3.9. Dolor

El concepto erróneo de que la aparición del dolor es irremediable en las últimas fases de la vida ha hecho durante años que los ancianos, en general, hayan sido tratados por debajo de sus necesidades, negándoseles tratamiento analgésico o, cuando menos, infradosificándolo, en presencia de problemas importantes, como puede ser la fractura de cadera o inmovilidades prolongadas por enfermedades degenerativas. Este problema se intensifica si el paciente, además de anciano, es demente. Como ha quedado reflejado frecuentemente en la bibliografía especializada y se recoge en la interesante revisión de Arriola y colaboradores. No parece que el envejecimiento cambie de manera importante la percepción del dolor, pero no ocurre lo mismo en la EA, donde parece que sí están alterados todos los componentes (emocional, cognitivo, de respuesta, etc). Mientras el paciente conserva la capacidad de expresión, es posible que comunique la presencia de dolor en un momento

determinado, aunque la olvide pronto. No obstante, en muchas ocasiones nos tendremos que servir de otros signos indirectos para sospechar su presencia y administrar algún analgésico (respuestas vegetativas, cambios en la expresión de la cara, *delirium*, etc.). Actualmente, disponemos de escalas que se han demostrado útiles en este sentido: *Pain Assessment in Advanced Dementia* (PAINAD) y *Pain Assessment for the Dementing Elderly* (PADE).

Tratamiento en enfermedad de Alzheimer

A diferencia de los cuidados, que son actuaciones obligadas, derivadas del conocimiento científico, de la experiencia personal y muchas veces del sentido común, los tratamientos farmacológicos y las terapias no farmacológicas (TNF) han de estar basados en conocimientos científicos. Como resultado del metanálisis de los estudios científicos y con metodología correcta, se han establecido niveles de evidencia y recomendación con resultados más favorables de la actuación no farmacológica sobre la actuación farmacológica (es más, el National Institute for Health and Care Excellence (NICE) británico recomienda la estimulación cognitiva por encima de los fármacos) y la mejoría sinérgica evidente del tratamiento conjunto y precoz e individualizado de TNF asociada a terapia farmacológica.

2.4. Terapias no farmacológicas (TNF)

Ya en 1977 se iniciaban las intervenciones psicológicas en ancianos con técnicas de orientación a la realidad, programas de estimulación y actividades, tratamiento ambiental e intervenciones conductuales dirigidas al enfermo. Los resultados más relevantes se han obtenido con intervenciones comprensivas y muy

individualizadas. A partir de los años ochenta se introduce el constructor sobrecarga del cuidador, introduciéndose asimismo programas de apoyo a familiares, y finalmente al grupo diana de estas actuaciones también se ha agregado a los cuidadores profesionales.

2.4.1. Orientadas al enfermo

Estimulación cognitiva, basada en técnicas de evocación, relación y procesamiento. Nivel de recomendación B según los estudios científicos.

Entrenamiento cognitivo, aprendizaje o refuerzo de operaciones cognitivas específicas como asociación de nombres y caras a través de relaciones semánticas.

Rehabilitación cognitiva, aprendizaje o refuerzo de operaciones cognitivas altamente individualizadas dirigido a mantener o a recuperar capacidades sociales o funcionales relevantes.

Ayudas externas, utilización de materiales o dispositivos que sustituyen alguna pérdida, como pueden ser agendas o avisadores.

Entrenamiento AVD, práctica guiada mediante la mínima ayuda necesaria, de forma gradual, para realizar AVD. También recomendación con nivel B.

Intervenciones conductuales, con nivel de recomendación B.

Reminiscencia (elaboración a partir de acontecimientos vividos, canciones antiguas), validación (combinación de las técnicas anteriores para empatizar afectivamente), musicoterapia (utilizada tanto de forma activa como pasiva para estimular capacidades cognitivas), estimulaciones sensoriales, ejercicio físico, terapia de luz, técnicas de relajación, acupuntura, estimulación eléctrica transcutánea, terapia con animales..., todas ellas con nivel de recomendación C.

2.4.2. TNF orientadas al cuidador

Apoio al cuidador, con provisión de información relacionada con la demencia y sus causas. Alcanza nivel de recomendación C.

Educación y entrenamiento, aprendizaje de técnicas cognitivo-conductuales para manejar el estrés del cuidador y la resolución de problemas. Nivel de recomendación B.

Asesoramiento y gestión de casos, de cara a la utilización racional y eficaz de los recursos sociosanitarios en casos concretos. Alcanza nivel de evidencia B.

Cuidados de respiro, de cara a aliviar la carga afectiva de forma individualizada, con nivel de evidencia C.

Intervención multicomponente, combinación de las anteriores, ya sea con grupos de autoayuda como flexibilizada según las necesidades y características del cuidador. Es la única actuación que alcanza nivel de evidencia A.

Intervenciones multicomponente para el paciente y cuidador, sumando los enumerados en apartado a) y b) de forma rígida o individualizada según características y necesidades de paciente y cuidador. También obtiene nivel de recomendación A.

2.4.3. TNF orientadas al cuidador profesional

Entrenamiento en los cuidados generales, educando al personal implicado en el cuidado directo (auxiliares, personal cuidador) en la demencia, sus causas y su tratamiento desde una perspectiva no farmacológica (comunicación, manejo conductual, etc.) con talleres prácticos y supervisión del trabajo cotidiano, eliminando costumbres inadecuadas. Alcanza nivel de recomendación B.

Prevención de sujeciones físicas o químicas, con búsqueda de alternativas dignas y seguras que permitan sustituir las sujeciones físicas o el uso de neurolépticos o fármacos sedantes. También alcanza nivel de recomendación B.

2.5. Tratamiento farmacológico en Alzheimer

Una vez diagnosticada la enfermedad, hay que tener en cuenta tanto las características de paciente en que se produce la misma. La evolución de la demencia hace que el pronóstico, los objetivos y el nivel de tratamiento varíen a lo largo de la evolución de la enfermedad. El inevitable declinar de estos pacientes conduce a un deterioro significativo de las funciones cognitivas con repercusiones en actividades básicas de la vida diaria. Esta pérdida de autonomía conlleva en muchas ocasiones a la institucionalización del paciente. El enfermo va a requerir atención a lo largo de toda la evolución de su enfermedad. El manejo en los estadios avanzados es complejo, con escasas perspectivas de supervivencia y de recuperación funcional, lo que en ocasiones conduce a un “abandono” que genera sobrecarga y sufrimiento, tanto en el paciente como en la familia. Estos pacientes tienen derecho a beneficiarse de los mismos recursos que otros pacientes en situaciones finales de la vida. Sin embargo, las alteraciones en la comunicación y las alteraciones de conducta hacen que sea más difícil la identificación y el tratamiento de los problemas que presentan y del sufrimiento que generan.

Algunos síntomas son más frecuentes en los estadios avanzados de la enfermedad, como la agitación, conducta motora aberrante, la agresión y la alteración del sueño. Estos síntomas pueden estar relacionados con la evolución de la enfermedad y pueden indicar una forma de expresión o de comunicación, de confusión, dolor o mal estado. Existen múltiples guías de práctica clínica sobre el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias, que intentan disminuir la variabilidad de la práctica clínica y recomendar las orientaciones más avaladas por la

evidencia científica. El objetivo del tratamiento a largo plazo es mejorar la calidad de vida de los pacientes y de los cuidadores.

El tratamiento farmacológico debe integrarse en el plan de atención y apoyo, incluida la prevención de complicaciones de la enfermedad y la educación de los cuidadores. Los pacientes con demencia en estadios avanzados deberían poder beneficiarse de las terapias sintomáticas anti-demencia en las cuales la eficacia ha sido demostrada. Hasta el momento, existen dos clases de fármacos para el tratamiento de los síntomas de la EA. Estos son los inhibidores de la colinesterasa (ICHE) y los antagonistas del NMDA.

2.5.1. Inhibidores de la colinesterasa

Son utilizados primariamente como tratamiento sintomático a largo plazo. Las observaciones clínicas indican que su principal efecto es el tratamiento sintomático, con una actividad modificadora de la enfermedad limitada.

– **Donepezilo:** es el medicamento más ampliamente prescrito en la EA. Está oficialmente aprobado para estadios leves, moderados y severos de la enfermedad. También ha demostrado beneficio en la demencia vascular, en la demencia por Enfermedad de Parkinson y la enfermedad por cuerpos de Lewy y en los síntomas cognitivos en la esclerosis múltiple. Su perfil farmacocinético, farmacodinámico, tolerabilidad e interacción con otras drogas lo convierte en un fármaco de uso seguro. Aunque su eficacia es limitada, existe evidencia que demuestra un beneficio cognitivo, de la función global y de alteraciones del

estado del ánimo, como apatía, ansiedad y depresión. Entre sus efectos adversos se encuentran los gastrointestinales y otros menos frecuentes como la anorexia, cefalea, síncope o incontinencia urinaria. Es metabolizado por el hígado y en casos de insuficiencia hepática leve o moderada o insuficiencia renal, se recomienda ajustar la dosis.

- **Rivastigmina:** es un IChE y también de la butirilcolinesterasa. Se ha observado que proporciona beneficio en la cognición, función global y actividades de la vida diaria. Puede retrasar el comienzo de los SPCD y, por tanto, reducir el tratamiento con antipsicóticos. Los efectos adversos varían con la dosis y son principalmente gastrointestinales. Otros efectos adversos menos frecuentes son el mareo, la cefalea y la fatiga. Recientemente se ha comercializado un parche transdérmico con mejor tolerabilidad que la presentación vía oral, permite la liberación sostenida y mantenida del fármaco, favorece el cumplimiento terapéutico y presenta una menor incidencia de efectos secundarios.
- **Galantamina:** es un IChE que a diferencia de otros tratamientos tiene un efecto de modulación en los receptores nicotínicos del cerebro. Estos receptores se han asociado a la atención, la memoria y el aprendizaje. Ha demostrado ser eficaz en la cognición y en el retraso de los síntomas psicológico-conductuales (SPCD) especialmente en casos de conducta motora aberrante, apatía, desinhibición. Los beneficios clínicos de la galantamina también se traducen en beneficios en el cuidador. Se ha observado que el tratamiento con galantamina a largo plazo en pacientes con EA y pacientes con EA y enfermedad cerebrovascular, se asoció a un retraso en la institucionalización de los pacientes.

2.5.2. Inhibidor del receptor glutaminérgico. Memantina

A finales de 2003, la Food and Drug Administration (FDA) aprobó la comercialización de la memantina, que es un inhibidor del receptor glutaminérgico NMDA. Fue el primer fármaco aprobado para la EA moderada-grave. En este grupo de pacientes ha demostrado beneficios en la cognición, actividades de la vida diaria, función global y conducta. También se ha estudiado en pacientes en estadios leve-moderados de la enfermedad, presentando un beneficio significativo en la cognición, conducta y función global. Los efectos adversos más frecuentes son mareo, confusión, cefalea y estreñimiento.

Se han establecido consensos por diferentes sociedades para el manejo de estos fármacos. El European Alzheimer Disease Consortium (EADC) propone comenzar con el tratamiento si no existen contraindicaciones. El objetivo de estos fármacos es el enlentecimiento, la estabilización o la mejoría de los síntomas. Se necesita un período aproximado de 6-12 meses para valorar los posibles beneficios y su mantenimiento debería continuar mientras se objeive un beneficio. En todos los casos tanto en los estadios leves-moderados como en los severos, se debe reevaluar periódicamente médica, psicológica y socialmente al paciente y adaptar el plan de cuidados según la evolución. Es importante la entrevista con la familia y la revisión los parámetros biológicos.

Se recomienda la continuación del tratamiento siempre y cuando el beneficio clínico que aporte persista. El hecho de que el paciente sea institucionalizado no justifica la interrupción del tratamiento. Se recomienda la retirada del tratamiento cuando el estado del paciente no asegura la correcta prescripción.

La fase final de la enfermedad se puede definir como aquella en la que las funciones cognitivas del paciente se encuentran profundamente alteradas, sin comunicación, se halla encamado y totalmente dependiente para las ABVD. En estas etapas, los tratamientos específicos como los IChE o memantina ya no están indicados y deben suspenderse. Sin embargo, si al retirarlos apareciesen síntomas severos del comportamiento, podrían ser reintroducidos de nuevo.

Los síntomas psicológicos y conductuales asociados a demencia (SPCD) son muy frecuentes y suelen ser el principal elemento perturbador del cuidador y en muchas ocasiones son causa de institucionalización. Existe cierta controversia sobre la frecuencia de estos síntomas a lo largo de la evolución de la enfermedad; sin embargo, parece que los síntomas psicóticos son más frecuentes en los estadios avanzados de la enfermedad. Los SPCD contribuyen al incremento de comorbilidad, caídas e institucionalización y repercuten de forma importante en el cuidador. Una vez descartadas posibles causas orgánicas o iatrogénicas, se recomiendan emplear medidas no-farmacológicas y solo cuando estas no han sido suficientes, se debe iniciar el tratamiento farmacológico.

La prescripción de drogas psicótropas no debe ser sistemática y debe ir precedida de un análisis global. Entre los efectos secundarios de los fármacos psicótropos se encuentran la inmovilización o las caídas secundarias al exceso de sedación.

Otros fármacos más estudiados son:
Antiepilépticos: el uso de antiepilépticos se ha evaluado en el control de los SPCD. La carbamazepina ha demostrado mejoría en la agitación y agresión, aunque presenta efectos secundarios a tener en cuenta, como la anemia aplásica y la agranulocitosis. La

gabapentina y la pregabalina incluso el valproato han revelado su utilidad en este dominio.

Benzodiazepinas como el lorazepam y el oxazepam se han usado de forma frecuente en el manejo de la agitación, aunque su eficacia es dudosa y con mucha frecuencia producen efecto paradójico. Son seguros cuando se utilizan a dosis bajas, pero cuando se aumenta la dosis son comunes efectos secundarios como la hipersedación, ataxia, confusión y agitación paradójica. Si se usan durante tiempo prologando es probable que aparezca tolerancia y dependencia del fármaco.

Ansiolíticos como la buspirona, han demostrado reducir la ansiedad, agresión, o agitación en pacientes con demencia. Hemos de tener en cuenta siempre que la interacción de fármacos puede producir efectos paradójicos y aplicar la máxima de que “es mejor sustituir que añadir fármacos”.

Antidepresivos: el uso de antidepresivos ha demostrado eficacia en el tratamiento de las demencias, siendo esta sintomatología frecuente sobre todo en las fases iniciales de la enfermedad. El trazodone se utiliza con buenos resultados en pacientes con “vagabundeo”.

2.5.3. ¿Existen actualmente otras alternativas?

Revisiones sistemáticas publicadas sobre otros tratamientos que han sido usados o estudiados para el tratamiento de la EA han concluido falta de eficacia o evidencia insuficiente y por ello no se recomienda su uso. Entre ellos se incluyen: tratamientos hormonales (análogos de la ACTH, prednisona, estrógenos, DHEA, testosterona, GHRH), acetil-L-carnitina, CDP-colina, doxiciclina, rifampicina, eritropoyetina, AINE, estatinas, piracetam, propentofilina, nimodipino, nicergolina, selegilina, idebenona (antioxidante sintético), dihidroergotoxina mesilato

(hidergina), huperzina A, litio, melatonina, paclitaxel, fosfatidilserina, rosiglitazona, suplementos de vitamina E, vitaminas B1, B6, B12 o ácido fólico en personas sin déficit de estas vitaminas, cobre, ginkgo biloba (resultados inconsistentes, insuficiente evidencia a favor ni en contra), lecitina, alfa-lipoico, ácidos grasos omega-3, ginseng, extracto de *Melissa officinalis* y otros tratamientos alternativos. Las nuevas estrategias terapéuticas en su mayoría pretenden intervenir sobre la cascada amiloide mediante inmunización activa, pasiva o modulación de la gammasecretasa. Por el momento, ningún fármaco anti-amiloide ha demostrado eficacia en el tratamiento de la EA en ensayos fase III. Los ensayos clínicos con anticuerpos anti-amiloide produjeron meningoencefalitis en el 6% de los pacientes que recibieron vacunación con péptido beta-amiloide (AN1792) en un ensayo fase II. Además no hubo indicios de mejoría clínica en el estudio fase III. Un ensayo clínico fase II de inmunización pasiva con bapineuzumab, un anticuerpo monoclonal contra el beta-amiloide, que reduce la carga de amiloide en el PET con PiB, mostró una mejoría en la escala ADAS-cog a las 78 semanas solo en pacientes con EA no portadores del alelo APOE e4.

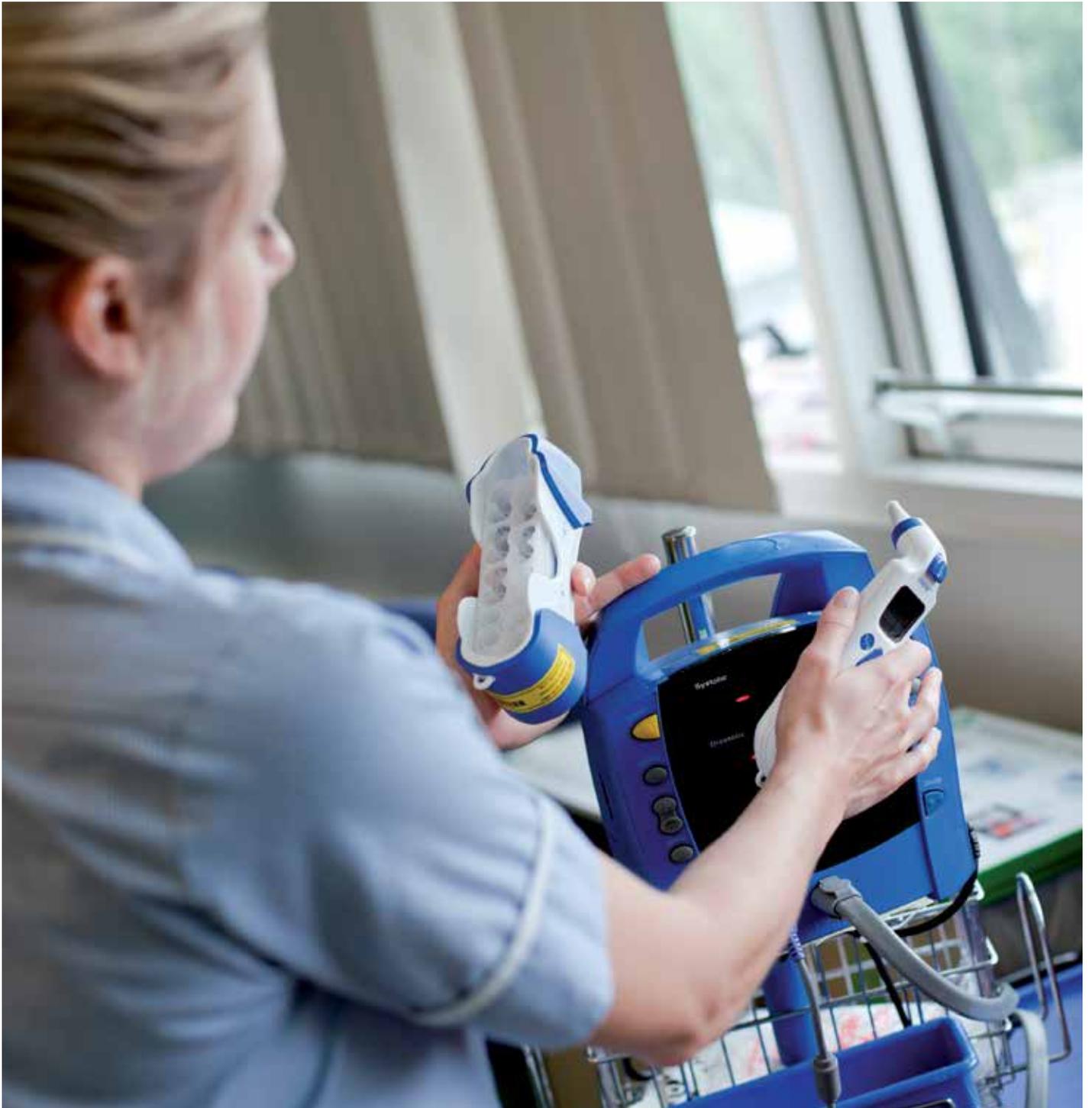
¿Existen expectativas? El tarenflurbil, un modulador de la gammasecretasa, tampoco mostró mejoría en un ensayo clínico fase III en pacientes con EA leve.

Tampoco han confirmado sus buenos resultados iniciales; insulina intranasal, estrategias antiagregación de amiloide, antibióticos cloquinol o dimebon. A pesar del fracaso de estos tratamientos, se sigue considerando que el beta-amiloide es una diana terapéutica importante y se están investigando estrategias de inmunización activa y pasiva con otros inhibidores de la gamma-secretasa, así como moduladores negativos de la actividad beta-secretasa mediante sobreexpresión de reticulonas (proteínas de membrana) y activadores de la alfa-secretasa. Otra nueva estrategia en estudio es la inhibición de la agregación de amiloide beta con moléculas de pequeño tamaño que actúan sobre la interacción entre diversas proteínas, que se está probando en animales. También se está considerando la acción sobre la proteína tau y terapias con factores neurotróficos, así como actuar sobre la protección de la pérdida sináptica, sobre la interacción entre glía y neuronas o sobre la inhibición de GSK-3beta.

En definitiva, nada parece anunciarnos que a corto plazo tengamos a nuestra disposición tratamiento más efectivo que la combinación de terapia no farmacológica con IACH o memantina, pero que la atención continuada desde el principio hasta el final de la enfermedad, con perfecta interacción entre la atención primaria y la especializada, constituye actualmente nuestra principal respuesta médica ante la enfermedad de Alzheimer.

Bibliografía

- Budson, A. E o M.D. y Price H. B. *Memory disfunction. New Engl. J. Med.* 2005; 352: 692-9.
- Contador, I. y Fernández Calvo, F. *El cribado de la demencia en Atención Primaria.* Revisión crítica. *Rev. Neurol.* 2010; 51(11): 677-686.
- Mitchell, A. J. *A meta-analysis of the accuracy of the minimal state examination in the detection of dementia and mild cognitive impairment.* *J. Psychiatr. Res.* 2009; 43: 411-31.
- Gil Gregorio, P. *Comorbilidad geriátrica en las demencias.* En: Martínez-Lage J. M. y Hachinski, V. eds. *Envejecimiento cerebral y enfermedad.* Madrid: Edit. Triacastela, 2001; 221-243.
- Miceli, D. G. *"Falls associated with dementia: how can you tell?"* *Geriatr. Nurs.* 2005. Apr.; 26 (2): 106-110.
- Antón Jiménez, M. *Valoración funcional.* Tratado de neuropsicogeriatría. Gil, P. (Ed.). 2010, SEGG. págs. 105-127.
- Olazarán, J. y Clare, L. *On behalf of the non-pharmacological Therapies Project.* Non pharmacological therapies in Alzheimer's disease: a systematic review of efficacy. *Alzheimer Dem,* 2006; 2 (suppl. 1) S28.
- Onder, G.; Zanetti, O et al. *Reality orientation therapy combined with cholinesterase inhibitors in Alzheimer's disease: randomized trial.* *Br. J. Psychiatry* 2005, 187: 450-5.
- Feldman, H.; Gauthier, S.; Hecker, J.; Vellas, B.; Xu, Y.; Ieni, J.R. y Schwam, E. M. (2005). *Efficacy and safety of donepezil in patients with more severe Alzheimer's disease: a subgroup analysis from a randomized, placebo-controlled trial.* *Int. J. Geriatr. Psychiatry,* 20 (6) 559-569.
- Gauthier, S.; López, O. L.; Waldemar, G. et al. (2010). *Effects of donepezil on activities of daily living: integrated analysis of patient data from studies in mild, moderate and severe Alzheimer's disease.* *Int. Psychogeriatr.* 1-11.
- Peskind, E. R.; Potkin, S. G.; Pomara, N.; Ott, B. R.; Graham, S. M.; Olin, J. T., et al (2006). *Memantine treatment in mild to moderate Alzheimer disease: a 24-week randomized, controlled trial.* *Am. J. Geriatr. Psychiatry,* 14 (8) 704-715.
- Sano, M.; Wilcock, G. K.; Van, B. B. y Kavanagh, S. (2003). *The effects of galantamine treatment on caregiver time in Alzheimer's disease.* *Int. J. Geriatr. Psychiatry.,* 18 (10) 942-950.



Contenido

3.1. Características de la demencia en estado moderado

3.2. Comorbilidad

3.3. Problemas agudos

3.4. Objetivos generales de atención y seguimiento

3.5. Objetivos específicos del seguimiento

Capítulo 3 Enfermedad de Alzheimer moderada. Seguimiento

Belén González Glaria.
Servicio de Geriátría
Hospital General
de Pamplona

Brígida Calle.
Médico de Atención
Primaria. Madrid



La demencia constituye un síndrome clínico neurológico adquirido, progresivo e irreversible que lleva finalmente a un déficit global de las funciones corticales y subcorticales con distintas manifestaciones en la esfera cognitiva, de los afectos y de la conducta. Este déficit repercute negativamente sobre la funcionalidad y lleva progresivamente al desarrollo de una dependencia total. Esta adición progresiva de déficits cognitivo-funcionales, la posibilidad de aparición de síntomas conductuales y afectivos y la presencia de comorbilidades hace que el tipo de cuidado necesario dependa del estadio de

la enfermedad y supone que tanto el paciente como su cuidador van a tener que hacer un esfuerzo de adaptación constante.

Por todo ello, el manejo adecuado de la persona con demencia es complejo y requiere un abordaje individualizado, integral y multidisciplinar. En este manejo debemos de intentar anticiparnos a situaciones de riesgo y a todos los problemas que, sabemos, van a aparecer en la evolución de la enfermedad para preparar tanto al paciente como a su cuidador a la toma de decisiones.



3.1. Características de la demencia en estadio moderado

Existen varias formas de clasificar la demencia en función del estadio evolutivo. A lo largo de los años se han utilizado fundamentalmente las escalas CDR (*Clinical Dementia Rating*), GDS (*Global Deterioration Scale*), para la Evaluación de la Demencia Primaria Degenerativa de Reisberg, y FAST (*Functional Assessment Stating*). La fase moderada se corresponde con CDR 2, GDS 5-6 y FAST 5.

Las características de la fase moderada se podrían sintetizar de la manera que se expresa a continuación y que nos va a servir posteriormente como referencia para realizar las recomendaciones en cada uno de los aspectos:

- Aspectos cognitivos.
- Aspectos afectivos y conductuales (síntomas neuropsiquiátricos).

- Aspectos funcionales.
- Aspectos del cuidador.
- Consideraciones ético- legales.

3.1.1. Aspectos cognitivos

En esta fase los problemas cognitivos ya son evidentes en la evaluación médica. Los déficits de memoria incluyen aspectos importantes de la vida actual y son graves con muy poco recuerdo de eventos recientes y con rápida pérdida de material nuevo. Se conserva únicamente la capacidad de retención de material muy importante para el paciente, pudiendo todavía recordar algunos detalles de su vida temprana. En fases más avanzadas de esta etapa olvidarán los nombres de los miembros de la familia. Los elementos agnósticos del entorno también serán importantes, lo que les impedirá salir del propio domicilio sin acompañamiento y conforme avanza el deterioro incluso podrán presentar desconocimiento del propio domicilio. Asimismo, empezarán a tener dificultades en el reconocimiento de las personas, inicialmente de las menos familiares para llegar, con la progresión de la enfermedad, a no reconocer a los propios. El lenguaje también se afectará con dificultad progresiva para la comprensión y la expresión que llevará a una limitación importante de la función de comunicación. Ya perdida la capacidad para realizar las actividades instrumentales, se irán añadiendo inicialmente déficits en las básicas más complejas y finalmente de todas las básicas, conservándose únicamente autonomía parcial para alimentación y para los traslados, pero con mayor riesgo de caídas. Igualmente, se mostrarán desorientados en tiempo y con la progresión también en espacio y en persona. Presentarán déficits de atención con dificultad para la concentración y resolución de problemas simples. Por todo ello, la capacidad de interactuar con otras personas se verá afectada y tenderán al aislamiento social y familiar.

El deterioro cognitivo no es lineal a lo largo del tiempo y varía mucho de una persona a otra. La mayoría de los estudios mencionan una progresión lenta en estadios leves y severos y más rápida en estadios intermedios. Esta observación puede estar en relación con la baja sensibilidad de los instrumentos utilizados para valorar los estadios leves y severos (efecto techo y suelo). Antes de la existencia de anticolinesterásicos, el CERAD (*Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease*) mostraba un deterioro de 3,4 puntos en el MMSE por año. En un estudio longitudinal reciente con pacientes tratados, la progresión parece ser más lenta con un empeoramiento de 2,9 en 18 meses.

3.1.2. Aspectos afectivos y conductuales (síntomas neuropsiquiátricos)

En el paciente con demencia se producen simultáneamente alteraciones cognitivas, psicológicas y trastornos del comportamiento que afectan a la capacidad funcional física y mental del individuo, así como a su relación con el entorno familiar y social. La personalidad y las emociones se mantienen hasta muy avanzada la enfermedad.

El 90% de las personas con enfermedad de Alzheimer presentan este tipo de síntomas en algún momento de su evolución, dándose frecuentemente la presencia simultánea de múltiples síntomas y siendo más prevalentes o intensos en las fases moderadas. Repercuten negativamente sobre el pronóstico cognitivo y funcional, sobre el cuidador y suponen un importante impacto económico (mayor hospitalización, institucionalización y consumo de fármacos psicótropos). Por ello, los síntomas neuropsiquiátricos conforman un aspecto diagnóstico y terapéutico esencial.

La etiología y la patogenia de las alteraciones conductuales son

complejas, interviniendo factores neurobiológicos, genéticos, psicológicos y sociales. Existen varias clasificaciones de los síntomas neuropsiquiátricos (Tabla 1). Así, son frecuentes (Tabla 2) la apatía, alteraciones afectivas (depresión y ansiedad), irritabilidad, agresividad, trastornos de conducta alimentaria, sexual y del sueño y distintos trastornos psicóticos.

Como hemos dicho, la mayoría de los pacientes con demencia son atendidos en domicilio. Al establecer un plan de cuidados, se ha de tener en cuenta que es el cuidador el que va a tener que, gracias a una adecuada identificación del tipo de alteración conductual y su desencadenante, contener y disminuir o paliar la conducta patológica.

Además, es el administrador de tratamientos y el informador sobre la efectividad y aparición de efectos secundarios.

3.1.3. Aspectos funcionales

La afectación de la capacidad funcional en el caso de la demencia va a ser consecuencia directa de los déficits cognitivos y los síntomas neuropsiquiátricos. Si no nos adaptamos a los cambios funcionales, estos repercutirán negativamente sobre la calidad de vida del paciente y su cuidador.

Al inicio de la fase moderada desaparecerá la capacidad para la realización de las actividades instrumentales más simples que se mantenían hasta ahora (manejo del teléfono, pequeñas tareas domésticas).

Tabla 1.
Clasificación de los síntomas conductuales y psicológicos en demencia (Luxenberg et al).

Conductuales	Psicológicos
Agresividad verbal/física. Conductas motoras aberrantes: <ul style="list-style-type: none"> • Agitación. • Hiperactividad. • Vagabundeo. Comportamiento social inapropiado. Trastornos del apetito. Trastornos del sueño. Conducta sexual inadecuada.	Ansiedad. Depresión. Labilidad emocional. Desinhibición. Apatía. Alucinaciones. Delirios. Síndrome de identificación errónea.

Tabla 2.
Trastornos de conducta más frecuentes y relevantes (Rosen et al).

Apatía	60%
Depresión	40%
Irritabilidad	40%
Agitación psicomotriz y agresividad	40%
Ansiedad	40%
Conducta motora aberrante	40%
Trastornos de conducta alimentaria	40%
Desinhibición	40%
Euforia	20%
Delirios	20%
Alucinaciones	10%

Se añadirá una afectación de las actividades básicas, inicialmente las más complejas, como la programación del vestido y la ducha. Con la progresión de la enfermedad, se afectarán todas las demás. El paciente precisará asistencia para el vestido, acompañamiento al baño, ayuda para la ducha, que muchas veces será problemática pues desarrollan mucho miedo a ella (pudor, temperatura del agua, superficie deslizante, agua sobre la cabeza...). Al final solo conservará autonomía parcial para la alimentación y para los desplazamientos (transferencias, marcha y escaleras) aunque con mayor riesgo de caídas. En etapas medias de la fase moderada aparecerán problemas ocasionales de continencia urinaria, que se harán habituales al final de esta etapa acompañándose de incontinencia fecal.

Destacar aquí que ya desde el inicio de la fase moderada, las personas con EA presentarán serias dificultades para una conducción de vehículos segura, por lo que, para evitar un daño al propio paciente y a terceros, habrá que realizar las recomendaciones y trámites pertinentes.

3.1.4. Aspectos del cuidador

Se considera cuidador a la persona que asume la responsabilidad principal en la atención a las distintas necesidades de la persona con demencia. El 70% de los pacientes con demencia se encuentran en el domicilio al cuidado de una sola persona, normalmente un familiar, que dedica un promedio de 20 horas al cuidado.

El cuidador representa un papel fundamental tanto para el diagnóstico como para el manejo del paciente con demencia, pues es el informador (diagnóstico, evolución, respuesta a tratamientos), el proveedor de tratamientos y cuidados y el que vela por las decisiones laborales, legales y financieras del paciente. Para el cuidador esta tarea suele ser nueva, no planificada previamente y no está

especialmente preparado para llevarla a cabo. Así, el hecho de cuidar a un paciente con demencia implica cargas físicas, psíquicas, sociales y económicas que pueden sobrepasar la capacidad de adaptación del cuidador, dando lugar a la sobrecarga del mismo. La presencia de una persona dependiente requiere una reorganización familiar y puede representar un momento de crisis en la dinámica familiar. La importancia del cuidador primario va aumentando a medida que progresa la dependencia del enfermo.

El síndrome de sobrecarga del cuidador se caracteriza por la aparición de distintos síntomas físicos y psíquicos y problemas socio económicos (aislamiento, desestructuración familiar, disminución del poder adquisitivo, pérdida de empleo...). El grado de sobrecarga depende de varios factores dependientes del enfermo, del cuidador y del entorno sociolaboral (Tabla 3) y es mayor cuando el paciente presenta síntomas neuropsiquiátricos (Tabla 4), el cuidador no ha afrontado bien los sentimientos negativos o tienen menor apoyo social.

Las principales consecuencias de la sobrecarga del cuidador son el estrés y la aparición de trastornos afectivos (depresión y ansiedad). Estas a su vez disminuyen la capacidad de confrontación y resolución de problemas, y aumentan la percepción de gravedad de los trastornos conductuales del paciente. Ello implica una demanda de recursos asistenciales y mayor consumo de fármacos. Además, supone uno de los factores dependientes del cuidador determinantes del deseo de institucionalización.

El estrés del cuidador puede incidir negativamente sobre la persona con demencia, pudiendo acelerar el deterioro cognitivo- funcional, inducir, reagudizar o perpetuar la sintomatología neuropsiquiátrica

Tabla 3.

Factores más relevantes que inciden en la génesis de sobrecarga del cuidador.

Dependiente del paciente	Dependiente del cuidador	Dependiente del entorno
Sexo varón. Menor edad. Alteraciones neuropsiquiátricas. Influyen pero menos: Tipo de demencia. Duración. Estado cognitivo. Estado funcional.	Sexo mujer. Parentesco no cónyuge o familiar de primer grado. Desinformación o no comprender la enfermedad. Otras cargas y responsabilidades. Capacidad de afrontamiento y control (proporcional al nivel cultural normalmente).	Apoyo laboral (flexibilidad de horarios). Conocimiento y utilización de recursos sociales.

Tabla 4.

Clasificación según el estrés ocasionado y la frecuencia de aparición (*International Psychogeriatric Association*)

GRUPO I Más frecuentes y disruptivos	GRUPO II Moderadamente frecuentes y disruptivos	GRUPO III Poco frecuentes y manejables
Psicológicos Ilusiones Alucinaciones Ánimo deprimido Ansiedad Insomnio	Psicológicos Identificaciones erróneas	
Conductuales Agresividad física Vagabundeo Inquietud	Conductuales Agitación Comportamiento social inapropiado Desinhibición Gritos	Conductuales Llanto Preguntas reiterativas Insultos Seguimiento al cuidador

(cuidador como inductor de psicopatología) y, secundariamente, ser motivo de institucionalización. Por todo ello, el grado de estrés del cuidador puede representar una importante repercusión económica sobre la familia y el sistema social y sanitario.

Todo lo expuesto anteriormente sobre el cuidador deja claro que constituye un pilar básico en la atención al paciente con demencia.

3.1.5. Consideraciones ético-legales

La problemática diversa que encierra la demencia (por ejemplo, conciliación de la seguridad del paciente y su autonomía; conciliación de la confidencialidad con las necesidades de los cuidadores de conocer la información para aplicar el cuidado; conflicto de necesidades persona con demencia-cuidador; capacidad para tomar decisiones; capacidad de conducción...) exige medidas de intervención heterogéneas en

Tabla 5.

Principios bioéticos	Principios legales
Autonomía	Capacidad legal o de derecho
Beneficiencia	Capacidad natural o de hecho o competencia
No maleficencia	Consentimiento informado
Justicia	Directrices anticipadas

las que hay que atender a los principios bioéticos y jurídicos (Tabla 5) y que implican a la sociedad y a múltiples profesionales de la salud y el derecho. Consideraciones ético-jurídicas en demencia:

– **Autonomía, beneficencia:** las personas tienen derecho a decidir por sus intereses y a participar en las decisiones que les atañen; deben ser tratadas con el objetivo de lograr su mejor interés.

Compatible con el respeto por el individuo y su autonomía está el derecho a ser informado sobre el diagnóstico-pronóstico y todas sus consecuencias.

En personas con demencia pueden entrar en conflicto estos dos principios, cuando en aras a uno de ellos no se respeta el otro, como en el caso de las recomendaciones que muchas veces acaban impuestas para prevenir riesgos y accidentes.

– **Capacidad legal o de derecho y capacidad natural, de hecho o competencia:** ambas están estrechamente relacionadas. La capacidad legal o de derecho es una forma de capacidad que hace referencia al reconocimiento jurídico de la aptitud de un sujeto para ejercitar sus derechos y realizar actos válidos (para los anglosajones *Competency*). La capacidad natural, de hecho o competencia es la forma de capacidad que reconoce a las personas, en un momento determinado, suficiente inteligencia y voluntad para realizar válidamente un acto jurídico concreto o ejercitar un derecho concreto (para los anglosajones *Capacity*). Esta debe presumirse siempre salvo que exista una sentencia de incapacitación. En personas con trastornos cognitivos es esencial establecer grados y limitaciones de la competencia ante situaciones previsibles teniendo en

cuenta que hay aspectos de competencia que influyen en la propia salud, en el patrimonio o en la asunción de responsabilidades de la vida diaria que pueden afectar a los intereses de otras personas.

– **Consentimiento informado:** decisión terapéutica legalmente válida tomada voluntariamente por una persona con capacidad y basada en la información sobre riesgos, beneficios y tratamientos alternativos. Se da a través de un proceso comunicativo entre los profesionales clínicos y el paciente para que este, reconocida su autonomía y capacidad y debidamente informado, pueda decidir de forma libre y voluntaria sobre una actuación referida a su cuerpo o salud.

– **Directrices anticipadas:** especificación del principio general del consentimiento informado. Son declaraciones legales que permiten a las personas articular valores y establecer preferencias terapéuticas que deberán ser respetadas en el futuro si pierden su capacidad. Tienen como objeto tomar con antelación decisiones sobre la asistencia sanitaria, previendo que en su momento no se estará capacitado para ello, y en ellas el paciente expresa su voluntad en relación con los cuidados y tratamientos que desea recibir una vez que no sea capaz. Puede incluir o limitarse a órdenes parciales y decisiones de representación.

– **No maleficencia:** las decisiones que se tomen tienen que respetar el balance riesgo-beneficio y tienen que estar avaladas por la evidencia científica.

– **Justicia:** este principio hace referencia a la gestión de recursos en función de la eficiencia y equidad.

3.2. Comorbilidad

En la persona mayor es frecuente la coexistencia de varias enfermedades pero estudios epidemiológicos muestran que, si además presentan demencia, estas están más enfermas y tienen mayor índice de comorbilidad. El índice de comorbilidad se asocia a peor resultado cognitivo medido por el MMSE independientemente de la edad, sexo, educación y ubicación. Además, al margen del estado cognitivo, produce alteración funcional y dependencia. Las comorbilidades son frecuentemente poco valoradas cuando se asienta el diagnóstico de demencia, pues los clínicos o hacen una aproximación nihilista o no adaptan los cuidados a las características cognitivas, conductuales, funcionales y del entorno del paciente.

El adecuado control de la comorbilidad en las personas con demencia es especialmente importante, pues esta puede influir negativamente en la demencia, pudiendo acelerar el proceso sin posibilidad de retorno al momento evolutivo previo. Además, su control puede evitar el desarrollo de episodios confusionales e ingresos en unidades hospitalarias. Es decir, su manejo tiene implicaciones clínicas importantes en el desarrollo y la evolución de la demencia y, si es adecuado, redundará en una mejora de la calidad de vida del paciente y su entorno y supondrá un consumo racional de los recursos.

En este capítulo vamos a diferenciar al hablar de comorbilidad, las comorbilidades médicas y los síndromes geriátricos. Ambos se asocian en situación de comorbilidad a la demencia, es decir, pueden ser consecuencia de la demencia o tienen suficiente entidad como para influir sobre su diagnóstico, evolución, tratamiento y entorno.

3.2.1. Comorbilidad médica **Patología vascular-factores de riesgo vascular**

Probablemente sea la patología vascular la comorbilidad más frecuentemente asociada a demencia, dado que afecta a la perfusión cerebral, el órgano diana. Cada vez son más los estudios que muestran la relación entre los factores de riesgo vascular y el desarrollo de demencia tanto vascular como EA. De esto se desprende la importancia de detectar y tratar los factores de riesgo vascular, no solo porque condicionan un aumento de riesgo de padecer demencia sino porque además, una vez instaurada esta, también intervienen en su progresión.

Tensión arterial (TA): la hipertensión arterial (HTA) en edades medias es factor de riesgo de desarrollar demencia (tanto vascular como EA) en edades más avanzadas. Tanto es así, que la HTA es, tras la edad, el mayor factor de riesgo para desarrollar demencia. En cuanto a los mecanismos que relacionan las cifras tensionales con la demencia, se han postulado dos tipos, vasculares y degenerativos.

La asociación tensión arterial-demencia en edad dependiente, pues revierte en mayores de 75 años y particularmente en mayores de 85. Así, esta asociación no es lineal pues presenta una distribución en U observándose en edades más avanzadas una asociación entre cifras tensionales bajas (TA diastólica <70 mmHg) y demencia. Hay estudios que muestran que cifras tensionales moderadamente altas en edades avanzadas se asocian con mejor estado cognitivo. Por otro lado, parece que la relación TA-demencia es bidireccional, como muestra que la aparición de deterioro cognitivo condiciona una

disminución de las cifras tensionales hasta 3-6 años antes del inicio clínico de la demencia.

Colesterol: los niveles altos de colesterol en edades medias se asocian con mayor riesgo de demencia vascular y EA. El colesterol elevado promueve y acelera la amiloidogénesis y es causante de arterioesclerosis cerebral, que se asocia con la formación de placas neuríticas. Como con la TA, la relación colesterol-demencia tampoco es lineal, presentando una distribución en U. La hipocolesterolemia en edades avanzadas se asocia a mayor riesgo de demencia e incluso hay estudios que apuntan a que puede ser un marcador precoz de proceso neurodegenerativo. Sabemos que con la edad hay una disminución de los niveles de colesterol, pero en pacientes con demencia esta disminución es más acelerada. Como en el caso de la TA, cifras moderadamente altas de colesterol en edades avanzadas (>70 años), se han asociado con una disminución del riesgo de demencia. Recordar que actualmente no existe evidencia en cuanto a la asociación de cifras de colesterol con enfermedad cardiovascular a partir de los 80 años ni con enfermedad cerebrovascular.

Obesidad: como la TA y la hipercolesterolemia, la obesidad en edades medias es un factor de riesgo de demencia (vascular y EA) y también esta asociación desaparece o se invierte en edades avanzadas, asociándose la demencia a una disminución del índice de masa corporal (IMC). La obesidad resulta en un aumento de ácidos grasos libres que estimulan la agregación del amiloide y la proteína tau, producen un estado proinflamatorio y facilitan la inhibición de la metaloproteasa (facilita el aclaramiento de beta amiloide y señalización normal de la insulina).

Diabetes Mellitus 2 (DM2): distintos estudios muestran que las personas con diabetes tienen más riesgo de desarrollar EA (incluso el doble),

riesgo que aumenta más todavía si existe un mal control glucémico. En los pacientes diabéticos se ha visto mayor atrofia cerebral difusa e hipocámpica. Los mecanismos propuestos para esta relación son los cambios producidos por el estado hiperinsulínico propio de las primeras etapas de la demencia y de la hiperglucemia.

Enfermedad cerebrovascular: los pacientes con ictus tienen un riesgo nueve veces mayor de desarrollar demencia y el doble riesgo de padecer EA que la población general, y buena parte de los pacientes que desarrollan demencia post-ictus tenían ya deterioro cognitivo previo a la instauración del evento isquémico.

Fibrilación auricular: las personas con fibrilación auricular tienen aumentado el riesgo de demencia y, además, se asocia con muerte prematura.

Patología tiroidea

La alteración tiroidea es una de las causas reconocidas de deterioro cognitivo, es una comorbilidad frecuente (segunda endocrinopatía más frecuente en ancianos tras la DM2) y, aunque su tratamiento no suele revertir la demencia, sí puede mejorar la función cognitiva en lo que a ella respecta. Distintos estudios muestran un riesgo aumentado de padecer EA en personas con niveles altos de tiroxina y con bajos de TSH. Otros estudios muestran asociación entre alteraciones en tiroideas general. Los mecanismos sugeridos son depósitos de b-amiloide y tau, alteración de la función colinérgica, de la supervivencia neuronal o mediación vía riesgo vascular.

Osteoporosis

Las personas con demencia tienen con más frecuencia osteoporosis. Diversos estudios han mostrado asociación entre densidad mineral ósea (DMO), deterioro cognitivo y EA. Recientemente, se ha visto asociación entre baja DMO y atrofia

hipocámpica en EA temprana. Se propone que la neurodegeneración lleva a una disminución de la DMO a través de mecanismos neuro- hormonales. Otros factores alternativos son la pérdida de peso, la sarcopenia y deficiencias nutricionales.

Glaucoma

El glaucoma se caracteriza por una muerte de las células ganglionares de la retina y puede existir sin elevación de la presión intraocular, lo que apunta a otros mecanismos que explicarían el aumento de incidencia de glaucoma visto en EA y que no ha sido explicado por la asociación compartida con APOE4. No se ha visto patología EA en retina ni nervio óptico.

Artritis reumatoide y AINE

Estudios epidemiológicos han mostrado disminución de EA en artritis reumatoide. Esta disminución se ha achacado al tratamiento con AINE según un modelo teórico que implica a la inflamación como clave de la patogénesis de la EA. Parece que el uso de AINE (COX1- activación de microglía; efecto antiamiloidogénico vía Y-secretasa) puede retrasar el inicio de la EA y que esta disminución del riesgo disminuye con la edad. A pesar de ello, los ensayos clínicos han fracasado en demostrar beneficio del tratamiento con AINE.

Cáncer

Parece que existe un efecto protector de la EA sobre el cáncer. Se ha visto una disminución del desarrollo de cáncer en demencia y una disminución del riesgo de demencia en cáncer. No se ha encontrado esta asociación con la demencia vascular, indicando que el punto de unión puede ser la disrupción de mecanismos biológicos que regulan la apoptosis celular.

3.2.2. Síndromes geriátricos

Prácticamente todos los grandes síndromes geriátricos pueden presentarse como consecuencia de la

demencia y a su vez condicionar su evolución. Dependiendo de la fase de la enfermedad en que nos encontremos, unos tendrán más relevancia que otros. En fases moderadas se hacen más evidentes que en fases iniciales las alteraciones nutricionales y de la marcha-equilibrio, se comienzan a presentar problemas del hábito intestinal y la continencia. La presencia de dolor va a ser más relevante y de valoración indispensable en fases avanzadas.

Estado nutricional

La primera observación realizada por Alois Alzheimer ya describía una disminución ponderal lenta y regular desde el inicio de la EA. La pérdida de peso afecta al 20-40% de los pacientes con demencia y comienza incluso antes de que la EA sea clínicamente evidente, momento en el que esta pérdida se acelera y va a continuar hasta fases severas, independientemente de la ubicación del paciente. La pérdida anual media del IMC en personas sin demencia ajustado por edad y sexo se ha estimado en 0,14 kg/m² anual. En demencia leve, la estimación es de 0,59 kg/m² y 0,47 kg/m² en demencia avanzada.

Entre las razones para esta pérdida de peso, una de las principales es la disminución de la ingesta diaria de alimentos, pero no es la única. También intervienen el propio estado cognitivo y funcional (acceso y preparación de alimentos), disfagia orofaríngea (aparece en fases moderadas) y esofágica (característica de fases avanzadas), las alteraciones de conducta alimentaria, la hiperactividad, fármacos que alteran el apetito, estado metabólico (situación hipercatabólica en demencia avanzada), e incluso se ha visto que el grado de sobrecarga del cuidador es un factor independiente predictivo de pérdida de peso. Los mecanismos fisiopatológicos son complejos y actualmente poco claros.

La pérdida de peso en personas mayores se acompaña de un aumento de

comorbilidad, déficit del sistema inmunitario, sarcopenia, caídas y mayor rapidez del deterioro cognitivo y funcional con un aumento del riesgo de institucionalización y mortalidad. El aumento de peso parece tener un papel de protección como hemos comentado anteriormente al hablar de la obesidad.

Alteraciones de la marcha y caídas

Las alteraciones de la marcha están presentes desde el inicio de la EA, aunque leves o no predominantes como ocurre en otros tipos de demencias. En la fase moderada de la enfermedad es cuando va a comenzar a ser más evidente el trastorno de la marcha en relación con la dispraxia, a lo que habrá que añadir las consecuencias de una afectación cerebral más amplia: anosognosia con incapacidad de valorar riesgos; afectación frontal (trastorno de la marcha frontal, alteración de la función ejecutiva); afectación subcortical (síntomatología extrapiramidal). A pesar de ello, siempre habrá que tener en cuenta la posibilidad de otras comorbilidades (artrosis, enfermedad cerebrovascular), dolor e iatrogenia farmacológica como factores etiológicos reversibles.

La EA es un reconocido factor de riesgo de caídas, siendo estas más severas, pues tienen mayor incidencia de fractura (tres veces más) y de entre ellas, y la de cadera, que es la consecuencia más temida de las caídas por su repercusión sobre la morbi-mortalidad, funcionalidad, entorno socio-familiar y consumo de recursos sanitarios y sociales.

Hábito intestinal

La alteración del hábito intestinal, más concretamente el estreñimiento, es frecuente en personas mayores y más en personas con EA.

Probablemente no vaya a suponer un problema específico de estas etapas moderadas, pero sí en más avanzadas donde se darán más factores predisponentes.

Continencia

En demencia moderada comenzarán a aparecer problemas de continencia urinaria por la disminución de la capacidad cognoscitiva para responder adecuadamente a la urgencia miccional. Posteriormente, se añadirán otros factores favorecedores y perpetuadores de la misma, como alteración frontal, dispraxia del vestido, agnosia de espacios, desorientación.... La pérdida de la capacidad para la continencia urinaria es un problema marcador de estado de enfermedad (fase moderada-avanzada). Va a ser un factor de disconfort para el paciente, generador de trastorno conductual y de sobrecarga de cuidador, siendo su aparición un factor de riesgo de institucionalización.

Iatrogenia

La iatrogenia es un estado, enfermedad o afección causado o provocado por actos médicos diagnósticos o terapéuticos. En esta fase de la enfermedad, los problemas iatrogénicos vienen dados fundamentalmente por la inadecuada prescripción de medicamentos.

Los problemas relacionados con la mala utilización de medicación están implicados en el 10-30% de los ingresos hospitalarios en mayores. Los pacientes mayores, más si padecen demencia, son más vulnerables a la prescripción inadecuada y están en mayor riesgo de presentar efectos adversos por múltiples motivos: se excluyen a las personas mayores con pluripatología de los ensayos clínicos; polifarmacia; no se tiene en cuenta el estado físico del enfermo y condiciones de su entorno. La prescripción inadecuada no solo se refiere a exceso de medicación y polifarmacia, sino también al no uso de alternativas más seguras y efectivas.

Las personas mayores tienen más riesgo de reacciones adversas a fármacos (RAM) por los cambios farmacocinéticos y farmacodinámicos, la pluripatología, la polifarmacia,

interviniendo también factores sociales (dependencia cuidador) y relacionados con el facultativo que prescribe.

Para una seguridad medicamentosa, es necesario que se haya sentado la indicación conforme a la patología y

situación del paciente, se haya hecho una correcta selección del medicamento, se administren las dosis adecuadas, se tengan en cuenta las interacciones con otros fármacos y otras patologías y se realice una monitorización de su efecto primario y secundario.

3.3. Problemas agudos

Las personas mayores y más si padecen demencia, enferman más y presentan con mayor frecuencia nueva comorbilidad o desestabilización de la misma. También en estas personas va a ser más frecuente la presentación atípica de las enfermedades, en relación con la aparición de menos síntomas y signos y de distinta intensidad, los problemas de comunicación y el síndrome confusional que muchas veces se asocia.

No parece que la incidencia de procesos infecciosos en estas fases sea mayor que en personas sin demencia de la misma edad, salvo que asocien otras comorbilidades (por ejemplo, EPOC, alteración anatómica del tracto urinario...). Las infecciones sí que van a ser más frecuentes en estadios avanzados de la enfermedad, cuando su recurrencia puede estar indicando la entrada en situación de terminalidad.

Tendremos que tener en cuenta la posibilidad de estar frente a una agudización médica ante cualquier cambio brusco en la situación cognitiva, conductual o funcional, y hacer una búsqueda del origen de este cambio para realizar un tratamiento específico y poder revertir la situación.

3.3.1. Síndromes confusional

El síndrome confusional es frecuente en personas con demencia que viven en sus domicilios con una incidencia del 13% en tres años. El padecer un síndrome confusional puede suponer

una aceleración del deterioro cognitivo y funcional, aumento de riesgo de caídas y, en pacientes hospitalizados, aumenta la morbi-mortalidad y la estancia media, requiriendo más tiempo de cuidado y cuidados más especializados. Además, favorece el aislamiento social, las actitudes negligentes y de maltrato hacia la persona con demencia, incide negativamente sobre la calidad de vida del cuidador suponiendo un factor de desarrollo de sobrecarga y, por último, aumenta el coste socio-sanitario (hospitalización, institucionalización y consumo de fármacos). Es indicador de calidad asistencial, marcador de fragilidad, de institucionalización y mortalidad.

Cuando una persona con demencia es hospitalizada, el riesgo de *delirium* es alto. Las intervenciones multimodales no farmacológicas (técnicas de orientación a la realidad, facilitación del descanso nocturno, movilización precoz, provisión de audífonos y lentes correctoras, medidas proactivas para impedir la deshidratación, evitar la iatrogenia diagnóstica y terapéutica, control del dolor) en personas hospitalizadas, han demostrado reducir el número y la duración de los episodios confusionales hasta en un 50%.

3.3.2. Hospitalización

Las personas mayores que ingresan en unidades hospitalarias, sobre todo las que presentan demencia, desarrollan con frecuencia malnutrición, caídas,

síndrome depresivo, incontinencia urinaria, trastornos del ritmo intestinal, del sueño y empeora su deterioro funcional y cognitivo. Es decir, el ingreso en una unidad hospitalaria supone un importante estrés orgánico y

ambiental que hace al paciente especialmente vulnerable al desarrollo de complicaciones que, a su vez, empeoran el pronóstico, tanto de la patología que ha supuesto el ingreso como el de la propia demencia.

3.4. Objetivos generales de atención y seguimiento

La premisa básica sobre la que hay que trabajar es que, si se ofrecen los apoyos adecuados, las personas con demencia y sus cuidadores pueden tener una buena calidad de vida durante todo el curso de la enfermedad. La mayoría de las personas con demencia son atendidas en su domicilio y los cuidadores familiares tienen un papel crucial. En condiciones habituales, estas personas pueden ser valoradas y manejadas por su médico de Atención Primaria que tiene que tener una formación básica y específica en demencia, así como, conocer los instrumentos y recursos disponibles sanitarios y sociales para su manejo. A pesar de esto, los médicos de Atención Primaria reconocen que no tienen tiempo suficiente para la atención a estos pacientes, muchas veces el acceso a los distintos especialistas es limitado y además tienen también limitaciones para prescribir fármacos antidemencia y antipsicóticos u otros psicótropos; consideran que la relación con el ámbito “social” es precaria, lo que dificulta por un lado el conocimiento de los recursos sociales y, por otro, el acceso a ellos. Además, no existen, por lo general, equipos multidisciplinares para abordar las distintas problemáticas planteadas por este tipo de pacientes y sus cuidadores. A pesar de todo esto, actualmente están surgiendo distintos modelos de colaboración integrados en los servicios comunitarios que están mostrando una mejora en el manejo de estas personas y sus cuidadores.

Como objetivos generales sobre los que hay que basar la atención, plantearíamos los siguientes:

- Establecimiento de la relación médico-paciente-cuidador.
- Información y formación. Capacitación del cuidador para el cuidado.
- Establecer un plan de cuidados a corto-medio plazo.
- Planificación anticipada de las decisiones.

3.4.1. Establecimiento de una relación médico-paciente-cuidador

Tras identificar al cuidador principal y conocer el ámbito familiar que rodea al paciente, es fundamental que se establezca una alianza sólida entre médico-paciente-cuidador basada en una relación de confianza que facilite el diálogo abierto y siempre respetando la autonomía del paciente-cuidador para la toma de decisiones. Con ello se podrá conseguir un correcto flujo de información en todos los sentidos y podremos abordar problemas que trascienden a lo puramente médico, incluidos dentro de la esfera íntima del paciente y su familia. Además, el sanitario tiene la responsabilidad de que esta comunicación sea efectiva implicando al paciente-cuidador, utilizando herramientas de información verbal y no verbal, y mediante la realización de informes.

3.4.2. Información-formación sobre aspectos de la enfermedad

Antes de abordar el tema de la información es recomendable haber explorado previamente las perspectivas del paciente, su percepción a cerca de los síntomas y los pensamientos que presenta sobre el diagnóstico. Tendremos que tener en cuenta la información previa que tiene el cuidador, la repercusión que en él tiene la enfermedad y la disponibilidad y actitud para el cuidado. La información es necesaria para posteriormente realizar una tarea formativa adecuada y adaptada que capacite al paciente-cuidador en la toma de decisiones respetando siempre su autonomía, y que capacite al cuidador para el cuidado.

Esta información deberá abarcar aspectos de la demencia como diagnóstico, tratamiento, evolución y pronóstico con su posible repercusión sobre el entorno. Habrá que informar a cerca de aspectos diagnósticos generales y específicos (estudio genético, biomarcadores); sobre terapias no farmacológicas y farmacológicas; sobre el pronóstico cognitivo-funcional y conductual; sobre la repercusión en la familia y el entorno; sobre temas ético-legales; y sobre recursos socio-sanitarios disponibles.

La información se dará de manera planificada, sin limitación temporal, en 2-3 visitas en torno a un período de semanas en las que se irán valorando las reacciones tanto del paciente como de los familiares. Las visitas se realizarán con el paciente y su cuidador, teniendo en cuenta sus preferencias y valores, integrando a los distintos miembros de la familia y evitando enfrentamientos, pues cada miembro asumirá un papel en función de sus capacidades.

La información se dará de manera adecuada, es decir, implicando al

paciente-cuidador, adaptándose a la capacidad de comprensión, utilizando herramientas de información verbal y no verbal, y valorando sus reacciones y su respuesta emocional. Se evitará hablar de certezas, pero no se minimizará la importancia del diagnóstico. Nos centraremos en la importancia de la calidad de vida y el bienestar del paciente y su familia, planteándolo como un objetivo asumible y realista.

3.4.3. Plan de cuidados a corto-medio plazo

Una vez dada la información tendremos que establecer un plan de cuidados a corto-medio plazo junto con el paciente y su cuidador. En el establecimiento de este plan tendremos en cuenta las capacidades preservadas, los síntomas más relevantes y las funciones más alteradas, abordando todos los aspectos de la enfermedad de forma integral: tratamiento médico, cognitivo, psicológico, funcional y social. Así, el plan de intervención incluirá recomendaciones generales del manejo del paciente en su vida diaria, adaptaciones del entorno físico y de la organización de la vida cotidiana, intervenciones psicoterapéuticas específicas y el tratamiento farmacológico.

Estableceremos la periodicidad de las visitas teniendo en cuenta no únicamente la disponibilidad del sanitario sino también del paciente y su cuidador. Junto a ellos se establecerán de manera individualizada y ajustada a sus características los objetivos cognitivos-afectivos-conductuales, funcionales, de manejo de las comorbilidades, de utilización de recursos de apoyo y la periodicidad de los controles. Se recomienda ofrecer acceso a contacto telefónico.

3.4.4. Planificación anticipada de las decisiones

La planificación de la asistencia es una cuestión ético-jurídica inherente

al propio desarrollo de la medicina y de la asistencia sanitaria y no se limita a la implementación de un conjunto de documentos con valor legal fijados por el derecho (límites legales exigibles), sino que también promueve una forma de relación clínica de mayor calidad. El propio saber médico exige la planificación de cuidados para gestionar situaciones que van a llegar y con ello incrementar la calidad de la asistencia sanitaria, y evitar la generación de conflictos. Si estos se producen, habrá que buscar soluciones que optimicen los valores en juego y eviten la progresión de los conflictos hasta traspasar límites legales y convertirse en procesos judiciales.

Tendremos que tener en cuenta los valores de la persona con demencia: su actitud ante la vida y la salud, frente al dolor, la enfermedad y la muerte; relaciones familiares; relaciones con los profesionales asistenciales; pensamientos sobre la autonomía, la independencia y el control de sí mismo; creencias religiosas y valores personales; preferencias en relación con el entorno de vida y cuidados o incluso el destino de su cuerpo tras la muerte.

Las personas con demencia tienen derecho a ser informadas de las ventajas que supone la redacción de las directrices anticipadas y la designación de un representante legal o tutor que asegure que sus deseos sean respetados. Es recomendable que exista un asesoramiento médico para que estas directrices sean claras y acordes a la medicina moderna y para asegurar la información a cerca de las consecuencias de sus elecciones. Si se aplican medidas tutelares, estas deben de ser lo suficientemente flexibles como para poder responder a las necesidades reales de la persona y siempre ponderando la autonomía personal.

Aunque en estadios moderados será difícil la implementación de un documento de directrices previas dadas las dificultades cognitivas que ya presenta el paciente, sí que podremos reflejar en la historia clínica a través de la información que nos dé el cuidador y con su consentimiento, los deseos expresados en el pasado a cerca de aspectos relativos a procesos diagnósticos y terapéuticos invasivos, alternativas a la alimentación oral, utilización de recursos sociales e institucionalización, hospitalizaciones e incluso disposiciones para después de la muerte.

3.5. Objetivos específicos del seguimiento

Una vez establecida una relación adecuada con el paciente-cuidador, cubiertos los aspectos informativos y formativos básicos iniciales y habiendo establecido un plan de manejo a corto-medio plazo, habrá que hacer efectivos esos planes establecidos.

Aunque no existe un consenso en cuanto a la periodicidad de los controles, las distintas guías y documentos de consenso consultados recomiendan que

las visitas se realicen cada 3-6 meses en situación de estabilidad o progresión normal y antes si se presentan situaciones agudas, observamos una aceleración del proceso (cognitivo-conductual o funcional) o si introducimos cambios farmacológicos que requieran un control cercano.

Los objetivos más específicos del seguimiento son el control de la progresión de la enfermedad en sus

distintos aspectos y la prevención, detección y tratamiento de las complicaciones. Paralelamente se realizará una valoración de la situación del cuidador y entorno sociofamiliar para detectar necesidades y recomendar recursos de apoyo. Igualmente, se irán abordando aspectos ético-legales, dándose siempre las recomendaciones de manera progresiva. Por último, iremos planteando paulatinamente la planificación anticipada de las decisiones comentada anteriormente.

En este documento mostramos un guion que sirva de base para realizar el seguimiento periódico. Este debe de recoger:

– **Del paciente**

- Incidencias.
- Revisión farmacológica.
- Evolución cognitiva.
- Evolución neuropsiquiátrica.
- Evolución funcional. Trastornos del equilibrio y marcha.
- Control del comorbilidad médica y síndromes geriátricos.

– **Del cuidador**

- Información-formación sobre la enfermedad y su manejo.
- Situación física y psíquica.
- Signos-síntomas de síndrome de sobrecarga.
- Información sobre recursos.
- Información sobre aspectos ético-legales.

3.5.1. Incidencias

En cada visita realizada se comenzará por preguntar si ha habido alguna incidencia reseñable que haya podido repercutir sobre la situación previa del paciente, como cambios en la situación socio-familiar, situaciones agudas que hayan requerido o no hospitalización, hospitalizaciones o intervenciones programadas y si han sido valorados por algún especialista con motivo de la comorbilidad del paciente.

3.5.2. Revisión farmacológica

Es importante para evitar iatrogenia farmacológica llevar al día la medicación habitual del paciente. Por ello se anotarán los cambios farmacológicos realizados, dándose las recomendaciones que consideremos oportunas, intentando siempre el máximo beneficio con el mínimo riesgo. Se valorará la idoneidad de cada fármaco revisando su indicación y posibles efectos secundarios. Tendremos en cuenta el momento evolutivo de la demencia, las demás patologías comórbidas, la edad y los factores dependientes del entorno. En personas con Alzheimer tendremos que tener especial atención a la utilización de fármacos con efecto anticolinérgico, pues pueden suponer un empeoramiento cognitivo.

En fases moderadas los pacientes no son capaces de manejar la medicación de manera correcta y segura, por lo que suele ser necesaria la implicación de un familiar-cuidador que supervise este manejo. Teniendo en cuenta que es un factor más de estrés para el cuidador, intentaremos minimizar este impacto por medio de distintas intervenciones para mejorar la adherencia, como pastilleros semanales, uso de dosificadores, notas recordatorias, visitas por la enfermera a domicilio y control desde la misma farmacia.

3.5.3. Control de evolución cognitiva

Es necesario un seguimiento cognitivo para, por un lado, cuantificar la velocidad de la progresión de la enfermedad y, por otro, para valorar el posible efecto beneficioso de los distintos fármacos antidemencia. No existe consenso sobre los tests a utilizar, pero se recomienda utilizar tests validados y estandarizados que sean fáciles de aplicar en la actividad clínica habitual debido al tiempo muchas veces limitado. El test más usado para la valoración cognitiva es el MMSE (*Mini Mental State Examination*).

Teniendo en cuenta que la progresión de la enfermedad no es igual en todos los pacientes, que no es lineal y que está sujeta a múltiples factores, en el caso de mayor deterioro en el MMSE al esperado se recomienda valorar la posible presencia de factores agravantes reversibles, como patologías intercurrentes, síndrome confusional, iatrogenia o estrés ambiental-del entorno.

En cuanto a los tratamientos farmacológicos antidemencia (donepezilo, rivastigmina, galantamina y memantina), estos se utilizan por su efecto cognitivo con mejora o enlentecimiento del deterioro, por preservar las capacidades funcionales y por reducción de las manifestaciones psicoconductuales. No existen diferencias en cuanto eficacia entre los tres anticolinesterásicos y, a pesar de que se han demostrado mejores que placebo, el efecto clínico es modesto y la duración del tratamiento no está definida (estudios abiertos que muestran beneficios incluso tras 5 años de tratamiento). La memantina, inicialmente indicada para demencia moderadamente severa y severa, ha ampliado su indicación a fases moderadas. Parece también tener cierto efecto beneficioso en algunos trastornos de conducta, como la agitación, pero la evidencia es limitada. Se recomienda un ensayo con ellos en la mayor parte de pacientes. La selección del fármaco antidemencia debe de realizarse según el perfil de efectos adversos, facilidad de uso, familiaridad y diferencias farmacocinéticas y farmacodinámicas. La combinación anticolinesterásico-memantina es racional y parece ser segura, pero no existe suficiente evidencia para hacer una recomendación firme al respecto.

Se deben explicar las opciones terapéuticas al paciente y su familia, aclarando bien los objetivos y las limitaciones del tratamiento. Para una correcta evaluación del beneficio hay que esperar unos 6-12 meses y la valoración

regular por el especialista es razonable. El tratamiento se ha de seguir mientras que se mantenga el beneficio potencial y lo discontinuaremos si: el paciente o cuidador lo deciden tras haber sido informados de los riesgos y beneficios de ambas opciones; si no existe una correcta adherencia al tratamiento y no existe posibilidad de establecer un sistema para la administración segura y continua de la medicación; si se observa un empeoramiento cognitivo, funcional o conductual mayor con el tratamiento que el que presentaba sin él; cuando aparezcan efectos secundarios intolerables; ante la presencia de comorbilidades que hagan que su administración sea fútil (enfermedad terminal) o tenga riesgos; y por último, ante la progresión de la demencia hasta estadios GDS 7 cuando el beneficio no es significativo. Cuando se tome la decisión de suspender el tratamiento se hará de manera progresiva y bajo un control cercano para valorar un empeoramiento. En el caso de observarse, se tendría que valorar su reintroducción.

En cuanto a técnicas de entrenamiento cognitivo y rehabilitación, se explicará al paciente y cuidador que no existe evidencia suficiente para establecer conclusiones firmes en cuanto a su efectividad en la mejora o el mantenimiento del rendimiento cognitivo pero, si tenemos acceso a ellas, se pueden recomendar en función siempre de las características del paciente y su entorno.

También se informará sobre la ausencia de indicación por falta de evidencias de suplementos vitamínicos, antioxidantes, AINE, estatinas y terapia hormonal sustitutiva.

3.5.4. Control de sintomatología neuropsiquiátrica

Todas las guías y documentos de consenso consultadas coinciden en señalar que la valoración y el seguimiento de pacientes con demencia

en estadio leve y moderado debe incluir una evaluación sistemática de la sintomatología neuropsiquiátrica. Existen múltiples escalas, pero no hay una recomendada de manera específica. Lo fundamental es tener estas alteraciones siempre en cuenta y hacer un control sistematizado de las mismas independientemente del uso de escalas regladas.

La valoración tiene que ir dirigida a la identificación del trastorno neuropsiquiátrico y de sus posibles factores desencadenantes, tanto orgánicos como ambientales, para posteriormente diseñar una estrategia global que incluya tratamiento etiológico, si se ha identificado la causa, y sintomático de la alteración conductual. Las normas generales para el tratamiento de las alteraciones de conducta en demencia son:

1. Identificar el tipo de alteración conductual.
2. Determinar su intensidad.
3. Determinar su repercusión sobre el paciente, el cuidador y el entorno.
4. Valorar las posibles causas y los factores potenciadores y, si existen, tratarlos.
 - a. Evaluar la comorbilidad y tratarla.
 - b. Factores del entorno.
 - c. Factores del propio cuidador (actitud frente a la alteración conductual).
5. Tratamiento conductual dirigido al paciente y cuidador.
6. Tratamiento farmacológico.
7. Evaluar la efectividad de los tratamientos.
8. Retirar los fármacos una vez se haya controlado la sintomatología.
9. Continuar siempre con el manejo no farmacológico.

En su manejo se contemplan tres pilares de actuación: la prevención, el tratamiento no farmacológico y el tratamiento farmacológico. Una buena comunicación con el cuidador es

esencial, pues es el que va a tener que, gracias a una adecuada identificación del tipo de alteración conductual y su desencadenante, contener y disminuir o paliar la conducta patológica. El tratamiento no farmacológico es siempre el primero que se debe considerar y, si no es suficiente, se iniciará el tratamiento con fármacos específicos indicados para cada tipo de conducta patológica.

El tratamiento no farmacológico se clasifica en terapias conductuales, del entorno e intervención sobre el cuidador. Según la causa desencadenante, se clasifica en tres grupos: las que abordan comportamientos en relación con necesidades no cubiertas (hambre, sed, dolor...); las que corrigen un entorno hostil o inadecuado; y las que corrigen factores que agravan o cronifican los síntomas. Aunque la evidencia es insuficiente a cerca de la efectividad de las distintas terapias no farmacológicas, algunas personas con demencia se pueden beneficiar de ellas.

La utilización de fármacos debe de iniciarse tras haberse instaurado y conjuntamente con la terapia no farmacológica. Este se aplicará a dosis bajas y titulando cuidadosamente, valorando la efectividad y presencia de síntomas secundarios o adversos. Se realizará una valoración periódica para poder retirarla pasados tres meses de estabilidad conductual. Se recomienda risperidona, olanzapina y aripiprazol para la agitación severa, agresión y psicosis si existe riesgo de daño al paciente o a otros, midiendo la relación beneficio-riesgo cerebrovascular y mortalidad. Actualmente no existe evidencia suficiente para recomendar o no la quetiapina ni los inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina (ISRS) o trazodona para la agitación. El valproato no debe de ser usado para agitación o agresión. Aunque no existe evidencia para recomendar o no los fármacos antedemencia para el tratamiento de síntomas

neuropsiquiátricos como primera opción, estos se pueden considerar como alternativa.

A pesar de que no existen evidencias suficientes para dar una recomendación clara a cerca de los programas comunitarios para el manejo de estos trastornos (hospital de día, centros de día, grupos de soporte, grupos de soporte domiciliario, intervención domiciliaria psicoeducacional...), sí se recomienda considerar su utilización si se tiene acceso a ellos y consideramos esta indicación.

Tanto los síntomas depresivos como los ansiosos son frecuentes en demencia y debemos estar alerta ante la aparición de síntomas subagudos y atípicos (trastorno conductual, sueño, apetito, tristeza, llanto, pena excesiva...). Se recomienda iniciar terapias no farmacológicas, pero si no existe respuesta o tiene trastorno afectivo mayor, distimia severa, o labilidad emocional severa, hay que considerar un ensayo con antidepressivo. Se recomiendan fármacos con mínima actividad anticolinérgica como los ISRS.

Los pacientes con trastornos del sueño tienen que ser valorados a cerca de comorbilidades (valorar la presencia de dolor), enfermedad psiquiátrica (ansiedad-depresión), medicamentos, factores del entorno, hábitos de sueño... que pueden estar interfiriendo en el descanso nocturno. Inicialmente valoraremos la corrección de estos factores comentados y estableceremos un correcto hábito de sueño. Si se utilizan fármacos, estos deben de utilizarse en dosis mínima eficaz y el menor tiempo posible (benzodiacepinas de acción corta, trazodona...).

3.5.5. Control de evolución funcional

La situación de demencia en estadio moderado viene definida por la situación cognitiva, los trastornos de conducta y

fundamentalmente por su repercusión sobre la función.

La valoración de las capacidades funcionales es fundamental para determinar las necesidades y realizar un plan de manejo adecuado basándonos en el principio de que siempre hay que dejar que haga lo que es capaz de hacer (máxima autonomía), procurando que no se enfrente a tareas que no puede realizar para evitar la frustración.

La evolución de la dependencia es muy variable y va a tener que ver con factores del propio paciente y de su entorno. Existen múltiples escalas que intentan definir la evolución funcional de estos pacientes. Así, las hay que la definen de forma global (ya comentadas) y las que definen las distintas capacidades para las actividades instrumentales y básicas. Las escalas de valoración de actividades instrumentales y básicas elementales más utilizadas son el Lawton y Brody para las primeras y el Índice de Barthel (IB) para las segundas. La validez, fiabilidad y sensibilidad del IB le confieren utilidad para la valoración de estadio funcional y sus cambios en estadios moderados-severos de la enfermedad.

La evaluación de estas actividades se basará en la entrevista con el cuidador, prestando especial atención ante un deterioro funcional acelerado y a la aparición de problemas que se consideran puntos de inflexión en la evolución de la demencia, como los problemas de continencia. Si se observa una aceleración del deterioro, se investigará sobre posibles causas subyacentes (comorbilidad, patología aguda, iatrogenia, factores del entorno...), que habrá que tratar para intentar revertir este deterioro. Ante la aparición de problemas que suponen un punto de inflexión como la incontinencia urinaria, se darán pautas de manejo adecuadas (ver apartado "Continencia"), teniendo en cuenta que su establecimiento es marcador de estado e

institucionalización. En función de la sobrecarga del cuidador y las necesidades físicas, se recomendarán los recursos de apoyo comunitario de que se dispongan.

En cuanto a la efectividad de las intervenciones del entorno en la promoción del rendimiento funcional, actualmente existen indicios del impacto beneficioso sobre las actividades de la vida diaria, pero no existe suficiente evidencia para establecer conclusiones firmes. Por ello, hay que considerar su utilización en función del acceso y las preferencias del paciente-cuidador.

Alteraciones de la marcha y caídas. Ejercicio físico

Incluida en la valoración funcional, se recomienda la valoración del equilibrio y la marcha. Hay que preguntar sistemáticamente por la presencia de caídas y, si se detectan, realizar una anamnesis dirigida de las mismas. Hay que valorar la presencia de factores de riesgo de caídas corregibles o modificables para aplicar medidas preventivas multifactoriales y multidimensionales y minimizar el riesgo de caídas.

En cuanto a las escalas recomendadas para la valoración, una de las más utilizadas es la de Tinetti de la Marcha y el Equilibrio, aunque probablemente esté reservada a unidades específicas de trastornos de la marcha y caídas por el tiempo que requiere su realización. Los tests "Time Up and Go" y del "Equilibrio sobre una pierna" son más factibles y nos informan sobre el riesgo de caídas con consecuencias serias.

Dado que parece que la actividad física puede enlentecer la evolución de la demencia, además de otros beneficios (sobre la movilidad, la ansiedad, el apetito, el hábito intestinal, la calidad del sueño), se recomienda una actividad física regular, como caminar 30 minutos al menos tres veces por semana. Incluso, dependiendo de la valoración y los

recursos existentes, se puede sugerir la realización de trabajos más específicos incluidos en programas comunitarios.

3.5.6. Control de comorbilidad médica y síndromes geriátricos

El manejo de comorbilidad es uno de los principales retos del médico de atención primaria, siendo muy importante su valoración tanto en el momento del diagnóstico como durante todo el seguimiento. Los problemas comórbidos serán siempre considerados ante una aceleración del deterioro cognitivo o funcional o una desestabilización de la clínica neuropsiquiátrica, y deben de ser manejados apropiadamente y, en relación con el diagnóstico de demencia, de manera específica.

Manejo de comorbilidad médica.

Factores de riesgo vascular

Dada la frecuencia y evolución de los distintos factores de riesgo vascular en las personas con demencia, se hace necesario un control cercano de los mismos, confirmando su persistencia y adecuando las recomendaciones tanto farmacológicas como de hábitos higiénico-dietéticos para evitar iatrogenia. Está claro que seguiremos tratando las cifras altas de TA, de colesterol y adecuando el tratamiento antidiabético siempre que exista el problema y estando alerta a la normalización e incluso disminución de estos parámetros. Además, cuando la situación del paciente sea por la progresión de la demencia o problemas comórbidos con limitada expectativa de vida, habrá que valorar la futilidad de tratamientos activos.

Los pacientes con historia de enfermedad cerebrovascular sintomática deben de continuar la terapia para disminuir el riesgo de eventos cerebrovasculares o cardiovasculares (por ejemplo, anticoagulación en fibrilación auricular). En personas con demencia EA sin indicación para el uso de

tratamientos antiagregantes o ACO, la utilización de antiagregación no aporta beneficio y sí aumenta el riesgo de sangrados.

Patología tiroidea

Se recomienda un control y tratamiento, pues aunque su tratamiento no suele revertir la demencia, sí puede mejorar la función cognitiva en lo que a ella respecta.

Osteoporosis

Las personas con EA tienen más osteoporosis y más caídas, por lo que se aconseja el tratamiento activo de la osteoporosis en estadios moderados de la enfermedad donde el riesgo-beneficio va a favor de este último.

Manejo de síndromes geriátricos

Estado nutricional

Hay que tener en cuenta que el cambio de la situación nutricional puede ser reversible fundamentalmente si se detecta tempranamente y recordar que la actividad física es un método simple que mejora el apetito y estimula a un equilibrio energético.

El control del peso debe de ser uno de los parámetros que hay que integrar de manera sistemática en la monitorización de las personas con EA. Se pueden utilizar escalas como el Mini Nutritional Assessment (MNA), que establece el riesgo de malnutrición pero independientemente del uso de escalas, que pueden ayudar pero que pueden dificultar la comunicación, habrá que realizar una anamnesis nutricional adecuada que incluya cantidad, calidad de alimentos y frecuencia de tomas, la presencia de disfagia orofaríngea, patología neuropsiquiátrica con trastornos de conducta alimentaria asociados y actividad física habitual.

Ante una pérdida de peso de más de 2 kg en los últimos tres meses o más de un 4% anual, descartaremos procesos orgánicos distintos a la demencia y fármacos. Aplicaremos intervenciones

multicomponente (cantidad, calidad, texturas, suplementos, horarios, entorno...) basadas en un consejo individualizado al cuidador, pues son mejores que intervenciones simples-únicas.

Continencia

Ya en etapas medias de la fase moderada aparecerán problemas de continencia urinaria por la disminución de la capacidad cognoscitiva para responder adecuadamente a la urgencia miccional y esta se podrá paliar con micciones programadas. Al final de la fase moderada se añadirán otros factores favorecedores y perpetuadores de la misma, como dispraxia del vestido, agnosia de espacios, desorientación..., por lo que no será suficiente con programar las micciones y habrá que introducir medidas de contención (compresas, absorbentes) que serán muchas veces rechazadas por los pacientes, teniendo los clínicos que prevenir sobre ello para disminuir el estrés que supone esto al cuidador.

Hábito intestinal

La alteración del hábito intestinal, más concretamente el estreñimiento, es frecuente en personas mayores y más en personas con EA. Probablemente no vaya a suponer un problema específico de estas etapas moderadas, pero dado que lo va a ser en etapas más avanzadas, es conveniente comenzar a sensibilizar al cuidador sobre su importancia por poder ser en un futuro fuente de disconfort y complicaciones agudas serias.

Síndrome confusional

Los cuidadores y los clínicos deben de estar atentos ante cualquier cambio brusco cognitivo, funcional o conductual de estas personas, pues pueden presentar un cuadro confusional. Si se confirma, hay que buscar causas precipitantes y tratarlas paralelamente al control sintomático.

Cuando una persona con demencia es hospitalizada, el riesgo de *delirium* es alto.

Es conveniente instaurar intervenciones para disminuir la posibilidad de desarrollo del mismo con técnicas de orientación a la realidad, actividades terapéuticas, facilitar el descanso nocturno, ejercicio, movilización, provisión de audífonos y lentes correctoras, así como medidas proactivas para prevenir la deshidratación.

3.5.7. Cuidador

El clínico debe de conocer la importancia del cuidador, pues es el eje principal sobre el que hay que establecer el plan de cuidados y tendremos que capacitarle y apoyarle para esta función.

Estableceremos las citas regulares que incluyan además de la valoración previamente comentada de la persona con demencia, la atención al cuidador para:

Información-formación continuada sobre la enfermedad y su manejo

Investigaremos a cerca del grado de información del cuidador y sus necesidades. La información-formación se dará de forma regular y progresiva, prestando atención a reacciones y vivencias al respecto.

Situación física y psíquica

Nos debemos interesar a cerca de su salud, tanto física como psíquica, y ofrecer tratamiento para esos problemas: psicoterapia, medicación o referir a los especialistas indicados para cada problema.

Signos-síntomas de síndrome de sobrecarga

Estaremos especialmente alerta ante signos y síntomas de síndrome de sobrecarga de cuidador para prevenirlo y, si aparece, paliarlo, pues este aumenta el riesgo de maltrato y actitudes negligentes sobre la persona con demencia. Nos interesaremos especialmente por la presencia de problemas conductuales de la persona con demencia y su repercusión sobre el cuidador. Si originan estrés importante se derivará a servicios especializados en demencia que ofrezcan tratamiento y

asistan al cuidador para la modificación de interacciones con el paciente. El tratamiento farmacológico para EA disminuye la sobrecarga del cuidador y el tiempo requerido para el cuidado.

Se darán al cuidador recomendaciones médicas y propondremos soluciones dentro del mismo ámbito familiar (reorganización, reparto de cargas) y recursos de descarga (centros de día, ingresos de respiro, servicios domiciliarios). Las intervenciones multidimensionales parece que son efectivas en el tratamiento de trastornos del humor y estrés y pueden incluso retrasar por ello la institucionalización.

Información sobre recursos

Informaremos al cuidador sobre los recursos comunitarios o de apoyo dirigidos tanto al paciente como a el y daremos recomendaciones específicas para cada caso. Tendremos siempre presente la autonomía del paciente-cuidador en la toma de decisiones al respecto, y respetaremos y apoyaremos sus decisiones.

Aspectos ético-legales

Los sanitarios que atiendan a estas personas deben identificar al cuidador encargado de la toma de decisiones, conocer las leyes en su jurisdicción acerca del consentimiento informado y valoración de la capacidad, así como conocer y asumir las responsabilidades propias en estas materias. Se apoyará al paciente-cuidador en la toma de decisiones éticas, teniendo en cuenta su identidad, creencias, valores y expectativas en cuanto a la calidad de vida a lo largo de todo el proceso de la demencia.

– **Autonomía y beneficencia:** compatible con el respeto por el individuo y su autonomía está el derecho a ser informado sobre el diagnóstico y todas las consecuencias. Este proceso debe de incluir la discusión del pronóstico, opciones de tratamiento, recursos sanitarios y

sociales, necesidad de establecer un plan de manejo y de tomar decisiones anticipadas. La información se dará de manera progresiva, discreta y en una forma que el paciente-cuidador pueda entenderlo, oralmente y por escrito y teniendo en cuenta el respeto al derecho de no ser informado.

En personas con demencia nos vamos a ver con frecuencia obligados a limitar la autonomía, para prevenir riesgos y accidentes en relación con la realización de tareas domésticas, salidas a la calle sin supervisión... Debemos explicar al paciente-cuidador que hay que intentar respetar la autonomía pero que estamos en la obligación de prevenir accidentes. Tras analizar de manera individual, valoraremos los riesgos asumibles, dejando claro que si ocurre un accidente no hay que culpabilizar.

- **Capacidad legal o de derecho y capacidad natural, de hecho o competencia:** en personas con trastornos cognitivos es esencial establecer grados y limitaciones de la competencia ante situaciones previsibles, teniendo en cuenta que hay aspectos de competencia que influyen en la propia salud, en el patrimonio o en la asunción de responsabilidades de la vida diaria que pueden afectar a los intereses de otras personas. Como ejemplos específicos que habrá que valorar en personas con demencia: la capacidad de gestionar patrimonio, de conducción, capacidad para tenencia de armas y capacidad para emitir voto. En el caso de la conducción de vehículos, informaremos de que el

dejar de conducir es una consecuencia de la enfermedad. No existe un test específico para valorar la capacidad de conducir, pero, independientemente de esta valoración, en estadios moderados con afectación de cognitiva que ha supuesto la pérdida para realizar actividades instrumentales, conducir está contraindicado y las estrategias compensatorias no son apropiadas.

- **Consentimiento informado:** en demencia moderada, habrá que valorar la competencia en el momento puntual en el que se vaya a solicitar un consentimiento en función de la situación cognitiva del propio paciente y el tipo de consentimiento solicitado.
- **Directrices anticipadas:** ver apartado de “Planificación anticipada de las decisiones”.
- **No maleficiencia y justicia:** en el caso de la demencia, habrá que tener en cuenta estos principios cuando se considere el internamiento no voluntario, la aplicación de restricciones físicas o químicas y la restricción de libertad de movimientos. El diagnóstico de demencia no es suficiente para limitar el acceso a pruebas diagnósticas, procedimientos terapéuticos y, en general, a recursos sanitarios y sociales. Por otro lado, en demencia, debemos evitar el encarnizamiento terapéutico y las acciones fútiles, pero no por el diagnóstico en sí mismo sino por el momento evolutivo y pronóstico vital dado por la propia demencia o comorbilidades asociadas.

Bibliografía

- Fillit, H. M.; Smith, R.; Binaso, K. *et al.* *Recommendations for Best Practices in the Treatment of Alzheimer's disease in Managed Care*. The American Journal of Geriatric Pharmacotherapy 2006; 4: S9-S24.
- Work Group on Alzheimer's Disease and Other Dementias *Practice Guideline for the Treatment of Patients With Alzheimer's Disease and Other Dementias*. Second Edition. Oct. 2007.
- Hogan, D.; Bailey, P.; Carswell, A. *et al.* *Management of mild to moderate Alzheimer's disease and dementia*. Alzheimer and Dementia 2007; 3: 355-384.
- Hogan, D.; Bailey, P y Black, S. *et al.* *Diagnosis and treatment of dementia: 4. Approach to Management of mild to moderate dementia*. CMAJ 2008; 179: 787-793.
- Hogan, D.; Bailey, P. y Black, S. *Diagnosis and treatment of dementia: 5. Nonpharmacologic and pharmacologic therapy for mild to moderate dementia*. CMAJ 2008; 179: 1019-1026.
- Villard, H.; Oustric, S., Andrieu, S. *et al.* *The primary care physician and Alzheimer's disease: an International position paper*. The Journal of Nutrition Health and Aging 2010; 14: 110-120.
- Nourhashémi, F.; Olde Rikkert, M. G. y Burns, A. *Follow-up for Alzheimer Patients; European Alzheimer Disease Consortium Position Paper*. The Journal of Nutrition Health and Aging 2010; 14: 121-130.
- Hort, J.; O'Brien, J. T.; Gainotti, G. *et al.* *EFNS-ENS Guidelines on the diagnosis and management of disorders associated with dementia*. European Journal of Neurology 2010; 17: 1236-1248.
- Sorbi, S.; Hort, J.; Erkinjuntti, T. *et al.* *EFNS-ENS Guidelines on the diagnosis and management of disorders associated with dementia*. European Journal of Neurology 2012; 19: 1159-1179.
- Gauthier, S.; Patterson, C.; Chertkow *et al.* *Recommendations of the 4th Canadian Consensus Conference on the Diagnosis and Treatment of Dementia (CCCDTD4)*. Canadian Geriatrics Journal 2012; 15: 120-126.
- Schwam, E. y Xu Y. *Cognition and Function in Alzheimer's Disease: Identifying the Transitions from Moderate to Severe Disease*. Dement. Geriatr. Cogn. Disord. 2010; 29: 309-316.
- Brauner, D.; Muir, C. y Sachs, G. *Treating Nondementia Illnesses in Patients With Dementia*. JAMA 2000; 283: 3230-3235.
- Tzu-Chun Kuo, Yang Zhao, Weir, S. *et al.* *Implications of Comorbidity on Cost for Patients With Alzheimer Disease*. Medical Care 2008; 46: 839-846.
- Chan, V.; Woo, B.; Sewell, D. *et al.* *Reduction of suboptimal prescribing and clinical outcome for dementia patients in a senior behavioural health inpatient unit*. International Psychogeriatrics 2009; 21: 195-199.
- Bilotta, C.; Bergamaschini, L.; Arienti, R. *et al.* *Caregiver burden as a short-term predictor of weight loss in older outpatients suffering from mild to moderate Alzheimer's disease: A three months follow-up study*. Aging and Mental Health 2010; 14: 481-488.
- Duthie, A.; Chew, D. y Soiza, R. L. *Non-psychiatric comorbidity associated with Alzheimer's disease*. Q. J. Med. 2011: 104: 913- 920.
- Gustavsson, A.; Cattelin, F. y Jönsson, L. *Costs of care in a mild-to-moderate Alzheimer clinical trial sample: Key resources and their determinants*. Alzheimer and Dementia 2011; 7: 466-473.
- Dementia: ethical issues*. Nuffield Council on Bioethics 2009. <http://www.nuffieldbioethics.org>
- Luxenberg, J. L. *Clinical issues in the Behavioural and Psychological Symptoms of dementia*. Int. J. Geriatr Psychiatry 2000; 15: S5-S8.
- Rosen, H. L., Alison S. C., Schauer G. F. *et al.* *Neuroanatomical correlates of behavioural disorders in dementia*. Brain 2005; 128: 2612-2625.
- Finkel, S. I., Costa da Silva, J., Cohen G. *et al.* *Behavioral and psychological signs and symptoms of dementia: a consensus statement on current Knowledge and implications for research on treatment*. Int. J. of Psychogeriatrics 1996; 8: 497-500.

Contenido

4.1. Introducción y epidemiología

4.2. Seguimiento

4.3. Sintomatología

4.4. Complicaciones

Capítulo 4 Enfermedad de Alzheimer severa. Seguimiento

Wendy Fuentes.

Servicio de Geriátria.
Hospital General de
L'Hospitalet y Hospital
de St. Joan Despí

Marta Cuadrado.

Servicio de Geriátria.
Hospital General de
L'Hospitalet y Hospital
de St. Joan Despí

Enrique Arrieta.

Médico de Atención Primaria.
Centro de Salud Segovia Rural.
Coordinador del Grupo de
Trabajo de Neurología de
SEMERGEN

Benito Fontecha.

Servicio de Geriátria.
Hospital General de
L'Hospitalet y Hospital
de St. Joan Despí



4.1. Introducción y epidemiología

La enfermedad de Alzheimer severa o avanzada constituye la última etapa del proceso, caracterizada por el empeoramiento progresivo de múltiples áreas cognitivas y por la pérdida, también progresiva, de las capacidades funcionales del paciente, colocándolo en una situación de vulnerabilidad y fragilidad extremas, que incrementa la aparición de complicaciones, comorbilidad y finalmente, sitúa al enfermo en la antesala del final de vida. En esta fase de la enfermedad, la

calidad de vida, en gran parte, depende de los cuidados proporcionados por el entorno (familiares, cuidadores y/o profesionales sanitarios).

La clasificación de los estadios FAST (*Functional Assessment Staging*) de Reisberg o el GDS (*Global Deterioration Scale*) nos permite entender mejor la evolución clínica. De hecho, el objetivo de este capítulo son los estadios GDS-Fast 6 (a-e) que corresponden a enfermedad de Alzheimer en fase



moderadamente grave, y GDS-Fast 7 (a-f) que corresponden a la fase avanzada (ver tablas GDS-FAST).

No obstante, la progresión en los diferentes estadios definidos por la escala FAST no es lineal ni cumple un patrón constante de comportamiento. Fue definida originalmente para pacientes con enfermedad de Alzheimer, pero en la actualidad en muchos centros la hemos adoptado como estadiaje del conjunto de los diferentes subtipos de demencia y así lo recomiendan varias guías de práctica clínica. La progresión de una fase a otra conforma un *continuum* de

forma que no es fácil determinar los límites entre uno y otro estadios. Por consenso, se define la demencia moderadamente severa como aquella con un MMSE (*Mini-Mental State Examination*) inferior a 10 y como demencia avanzada o grave aquella que presenta un MMSE inferior a 5, y esto se acompaña de alteraciones cognitivas y de comunicación severas, afectación grave en la movilidad e incontinencia doble. No obstante, en gran medida, la evolución dependerá de la etiología del síndrome de demencia. En concreto, en la EA es más frecuente observar un deterioro progresivo y lineal de capacidades

cognitivas y funcionales, a diferencia de las formas mixtas y vasculares que podemos asistir a crisis de pérdida de autonomía.

La prevalencia de las formas avanzadas, en estudios poblacionales realizados, estaría alrededor del 21% del total de

casos de demencia y correspondería a los grupos de edad más avanzada. Hay que destacar que la prevalencia de demencia avanzada en instituciones geriátricas es superior a la comunitaria y que puede oscilar entre un 26 y un 72%, no mostrando diferencias entre los distintos grupos de edad.

4.2. Seguimiento

En las fases de diagnóstico y seguimiento es importante identificar correctamente el estadio evolutivo en el que se encuentran los pacientes. Hasta hace relativamente poco tiempo e incluso, en algunos casos, en la actualidad, realizamos el diagnóstico en fases moderadamente avanzadas y avanzadas. Además uno de los aspectos prioritarios en el seguimiento consiste en controlar la comorbilidad y los factores de riesgo de las patologías concomitantes (principalmente los de riesgo cardiovascular), ya que la mayoría de los pacientes con demencia son ancianos con multimorbilidad y la influencia de las complicaciones médicas pueden cambiar el pronóstico del paciente y el curso de la misma.

La monitorización de la respuesta al tratamiento específico (inhibidores de acetilcolinesterasa y memantina), tiene máxima importancia en los estadios iniciales y moderados de la enfermedad. A medida que esta avanza, y el deterioro de las funciones corticales se instaura, la respuesta a los fármacos es menor y debemos monitorizar las áreas corticales preservadas (que pueden permitir ser estimuladas-potenciadas) y el control de los síntomas principales de la enfermedad (síntomas psicológicos y conductuales –SPCD–). El valor añadido que aporta la Valoración Geriátrica Integral (VGI) en estos pacientes es debido al *screening* sistemático de patologías por órganos y aparatos, la

evaluación de la autonomía funcional en el desempeño de las actividades básicas de la vida diaria, la atención al estado nutricional, a los trastornos del ánimo y de la conducta y, finalmente, al entorno del paciente. Del resultado de esta valoración podemos priorizar los principales problemas de salud y establecer qué medidas terapéuticas farmacológicas y no farmacológicas son las más recomendables para cada caso en particular.

La valoración neuropsicológica en los pacientes en situación avanzada de enfermedad tiene, por tanto, menor valor y, principalmente, ha de ir dirigida a la identificación de las áreas preservadas (o menos afectadas) para poder trabajar la autonomía personal desde estos índices o parámetros.

Del resumen de la VGI, la historia clínica y exploración y del análisis de los valores y preferencias del paciente, podemos establecer un plan terapéutico individualizado, marcar los objetivos del mismo y la forma de monitorizarlo.

En la monitorización del curso de la enfermedad, es de utilidad poder cuantificar de manera numérica el estado cognitivo y los síntomas conductuales. En este sentido, las escalas de uso más habitual dentro de la valoración global son el MMSE para las funciones superiores, el índice de Barthel

o el índice de Katz para las actividades básicas de la vida diaria y el NPI-NH (*Neuropsychiatric Inventory*) en la evaluación de los síntomas psicológicos y conductuales. No obstante, la impresión del cuidador habitual cobra más importancia a medida que avanzan las etapas del deterioro.

El NPI-NH explora 12 ítems: delirios, alucinaciones, disforia, ansiedad, euforia, agresividad, apatía, irritabilidad, desinhibición, conducta motriz anómala, alteración del sueño y desórdenes alimentarios; y los cuantifica en función de su frecuencia e intensidad de aparición. Otras escalas de uso menos frecuente son el SIB (*Severe Impairment Battery*) indicada cuando no se puede evaluar con las pruebas de uso habitual por su efecto suelo (MMSE, CAMCOG, ADAS...) y que constituye un buen instrumento para medir los cambios longitudinales

en función cognitiva, además, de: *Test for Severe Impairment (TSI)*, *Modified Version of the Test of Severe Impairment (mTSI)*, *Severe Cognitive Impairment Profile (SCIP)*, *Preliminary Neuropsychological Battery (PNB)*, *Baylor Profound Mental Status Examination (BPMSE)*, *Severe Mini-Mental State Examination (SMMSE)*.

A nivel social, el objetivo es identificar factores sociales capaces de facilitar el cuidado y las medidas de entorno, así como poder identificar la sobrecarga del cuidador y los entornos estresantes o generadores de síntomas conductuales.

Todo este proceso integrador sirve para elaborar un plan terapéutico integral y de seguimiento a largo plazo y situar al paciente en el recurso más adecuado a sus necesidades, evitando siempre que sea posible la institucionalización.

4.3. Sintomatología

4.3.1. Alteraciones cognitivas en la demencia avanzada

Memoria

En esta fase todos los sistemas de la memoria están afectados en alguna medida. La memoria procedimental y tareas motoras sencillas pueden estar poco deterioradas. Algunas tareas rutinarias adquiridas durante la infancia, aún pueden estar preservadas, tales como lavarse los dientes o el vestido, aunque son incapaces de escoger la ropa o elegir la más adecuada. Normalmente recuerdan su propio nombre, pero ya han olvidado el de sus familiares, aunque pueden distinguir entre familiares y no familiares.

Lenguaje

Se caracteriza por la alteración de la fluencia verbal, con aparición de palilalia

y ecolalia. Se pierde completamente el componente pragmático y semántico. Clínicamente se presentan con diferentes formas de afasia, que suelen ser mixtas y, a medida que progresa la enfermedad, evolucionar hacia formas más o menos establecidas de mutismo.

Capacidad visoespacial

Desde estadios precoces de la enfermedad es muy frecuente ver alteraciones en la representación del espacio. La orientación visoespacial suele estar muy alterada en las fases moderadas-avanzadas y con frecuencia es difícil ponerlo de manifiesto debido en las alteraciones del lenguaje escrito.

Praxias

En estas fases aparecen apraxias ideomotoras, ideacionales, del vestido, de la marcha y de la deglución.

Gnosias

Se aprecia una importante agnosia e incluso suele aparecer el signo del espejo, en el cual el paciente no es capaz de reconocer su propio reflejo y habla con él.

Atención, juicio y razonamiento

Su capacidad para centrar y mantener la atención es mínima y se distraen con gran facilidad. Su capacidad de juicio está muy reducida y pierden la capacidad de planificar, secuenciar, abstraer y solucionar problemas.

4.3.2. Alteraciones no cognitivas. Síntomas psicológicos y conductuales

Síntomas como la irritabilidad, la depresión y la desinhibición están poco presentes en la fase avanzada de la demencia. Pero sí son habituales otros síntomas:

Delirios

Los más comunes giran en la esfera paranoide, siendo el robo el más frecuente de todos, seguido de las ideas delirantes sobre la propia casa y la idea de sufrir infidelidad. De alguna manera son bastante frecuentes los delirios de perjuicio, bien económico-posesivo (robo), bien por infidelidad (celotipias), bien por fenómenos de invasión del espacio vital (intrusismo).

Alucinaciones

Las alucinaciones visuales son más frecuentes que las auditivas, seguidas, a distancia, de otras más infrecuentes, como las gustativas, olfatorias y táctiles.

Identificación errónea

En este síntoma se combina un error perceptivo y un delirio secundario explicativo de tal anomalía perceptiva. Normalmente suelen ser:

- Errores en la identificación de otras personas (ejemplo: Síndrome de Capgras, síndrome de Fregoli, etc.).
- Creencia de que otras personas cohabitan con el paciente.

- Creencia de que lo que ve en la televisión está sucediendo realmente.
- Creencia de que la imagen de uno mismo reflejada en el espejo es otra persona.

Agitación/agresividad

Se define como cualquier actividad motriz, vocal o verbal que resulte inapropiada y que no sea explicable por la satisfacción inmediata de las necesidades de la persona o por un cuadro confusional agudo. No deben confundirse con la resistencia que ofrece el paciente a causa de la atención de los cuidadores. Estos episodios de agitación o agresividad pueden estar causados por estímulos físicos (dolor, pérdida sensorial, ciertas posturas), ambientales (cuidadores desconocidos, ambientes ruidosos), síntomas psicóticos (alucinaciones y delirios), etc. Sin embargo, pueden deberse también a una agitación primaria, en la que la agitación es un síntoma propio de la demencia sin necesidad de interpretarlo como respuesta a causa alguna.

Ansiedad

Su frecuencia, en ocasiones, puede aumentar con la gravedad de la demencia, aunque en realidad puede estar asociada a la percepción de incapacidad en las actividades básicas de la vida diaria. También han de buscarse posibles causas, como problemas físicos o efecto secundario de fármacos.

En los pacientes con demencia avanzada cabe esperar una expresión de ansiedad en sus síntomas más simples, como la tensión, el malestar interno y los fenómenos del ámbito psicomotriz, llegando a ser indistinguible un episodio de agitación verbal de una crisis de angustia. Pueden también mostrarse asociados a la irritabilidad, la agresividad, la inquietud y el llanto patológico. En ocasiones, los síntomas de ansiedad obedecen a cierta ritmicidad circadiana. Es muy conocida

la aparición de temor por las noches, que puede ser causada por la dificultad de valorar el entorno o por miedo a estar solos, sobre todo en los estadios avanzados. Asimismo, puede darse ansiedad con carácter situacional, ligada a momentos en los que se demanda al enfermo un cierto rendimiento para el que ya no está suficientemente capacitado, como por ejemplo: el baño, el vestido, etc.

En el diagnóstico de ansiedad no hay escalas específicamente validadas para pacientes con demencia, pero el NPI y el BEHAVE-AD recogen síntomas de ansiedad y pueden usarse como ayuda para identificarlos.

Vagabundeo

Esta conducta anómala se hace más frecuente conforme progresa el déficit cognitivo, y se da en un 30-40% de los pacientes con demencia avanzada. Lógicamente, el trastorno desaparece en las fases muy avanzadas con la pérdida de la facultad de caminar. Puede adoptar una forma de caminar incesante y sin propósito, persecución del cuidador, tendencia a las fugas o ejecución reiterada e ineficaz de tareas sin propósito alguno. Se ha asociado este trastorno con el sexo masculino, los antecedentes de un estilo de vida activa y la presencia de dolor u otras circunstancias que causen malestar. No mejoran, o lo hacen muy poco, con tratamiento farmacológico.

Trastornos del sueño

La neurodegeneración de las vías neuronales que inician y mantienen el sueño, que es inherente a la enfermedad de Alzheimer, se incluye en la etiología de los trastornos del sueño. Algunos estudios señalan que la alteración del sueño se asocia a una mayor afectación cognitiva y funcional, así como a una evolución más rápida del proceso de declive. En los pacientes con demencia, el sueño se caracteriza por un aumento de despertares –tanto en frecuencia como en duración– y de las

siestas diurnas, además de una disminución del sueño lento profundo y del sueño REM. También son muy frecuentes las alteraciones en el ritmo sueño-vigilia en relación con comorbilidades. Procurar una buena higiene del sueño es uno de los factores que puede ser de gran ayuda en el control de los síntomas psicológicos y conductuales.

La apatía

Es probablemente uno de los síntomas más refractarios en la constelación de síntomas no cognitivos. Traduce la alteración máxima de las funciones ejecutivas, en la que el paciente va quedando postrado en un mutismo e indiferencia progresivos, desencadenando de forma larvada el síndrome de inmovilidad y las consecuencias que de él se derivan (contracturas, úlceras, aislamiento progresivo...).

4.3.3. Alteraciones de las actividades de la vida diaria

En las fases avanzadas de la demencia, los pacientes son incapaces de realizar las actividades instrumentales cotidianas y precisan supervisión y ayuda para casi todas las actividades básicas de la vida diaria. Aparecen problemas de movilidad, llegando incluso en las fases avanzadas a la imposibilidad de caminar, de no poder mantenerse sentados, ni poder sostener la cabeza de forma erguida. También presentan incontinencia vesical y anal.

4.4. Complicaciones

Delirium

Es una afectación frecuentemente reversible y transitoria, con inicio agudo o subagudo, curso fluctuante, y que se manifiesta clínicamente por la presencia de anomalías neuropsiquiátricas, entre las que predomina una alteración de la conciencia y/o de la atención. El *delirium* en pacientes con demencia avanzada es de difícil diagnóstico, como consecuencia de que la capacidad de comunicación esté muy reducida o del todo ausente. Una brusca agitación psicomotriz puede ser la única manifestación presente. En pacientes con alguna forma de comunicación verbal, el *delirium* puede ser identificado mediante el CAM (*Confusion Assessment Method*), cuyos criterios operativos evalúan 4 ítems: inicio agudo, curso fluctuante, falta de atención y pensamiento desorganizado. Está validada y es de muy fácil utilización.

El manejo del *delirium* debe comenzar con la identificación de la causa desencadenante o precipitante, que a menudo es multifactorial (dolor, fármacos, deshidratación, infecciones, trastornos metabólicos, intervenciones quirúrgicas, ingresos hospitalarios, etc.). Debe seguir con su corrección, siempre que sea posible y el tratamiento específico de la causa. El resto de medidas son solo sintomáticas (intentar asegurar correcta oxigenación tisular y el control de la agitación si la hubiere). En caso de asociarse agitación, el tratamiento de elección son los neurolépticos atípicos.

Dolor

A medida que la demencia evoluciona, el paciente pierde la capacidad de localizar el dolor y sus características.

Las lesiones neuropatológicas de la enfermedad de Alzheimer pueden alterar algunos de los componentes de la percepción algésica, aunque existen diversos trabajos que demuestran que no disminuye la percepción dolorosa en el paciente con demencia moderada o severa.

El dolor no tratado en un paciente que presenta una demencia avanzada, puede provocar trastornos secundario, como: alteración del sueño, depresión y pérdida de peso. También se puede manifestar en forma de agitación, mayor desorientación, reducción de la movilidad que conduce a mayor discapacidad, y disminución de la calidad de vida del paciente. Por ello, es importante valorarlo y detectarlo mediante:

- La observación clínica de los comportamientos dolorosos (expresiones faciales, verbalizaciones-vocalizaciones, movimientos corporales, signos vegetativos, cambios en la interacción personal, cambios en los patrones de conducta rutinarios, cambios en el estado mental).
- Las opiniones de los cuidadores.
- Las escalas específicamente diseñadas para ello, tales como: PAINAD, recientemente validada para población española, PACSLAC (*Pain Assessment Checklist for Seniors with Limited Ability to Communicate*) y DOLOPLUS-2 entre otras.

El dolor una vez detectado (a tener en cuenta el algoritmo de detección de dolor en pacientes con demencia de la *American Geriatrics Society*), deberá ser tratado adecuadamente según la escalera analgésica de la OMS, y ser

evaluado periódicamente. Por sus efectos anticolinérgicos, algunos coanalgésicos están desaconsejados (antidepresivos tricíclicos), más aún, el paciente con demencia, es un prototipo de paciente en el que las estrategias de analgesia multimodal son de utilidad para evitar efectos secundarios o confusión y obtener un buen control del dolor. Pueden ser de utilidad, en esta indicación gabapentina y pregabalina. Existe alguna evidencia débil sobre el uso de medidas no farmacológicas (aromaterapia, masajes, estimulación nerviosa eléctrica transcutánea, etc.).

Dentro del tratamiento analgésico se recomienda:

- El paracetamol como fármaco de elección para el dolor leve y moderado de origen osteomuscular.
- Los AINES tradicionales deben ser evitados en el tratamiento analgésico diario de pacientes a largo plazo.
- Los opiáceos pueden ayudar a aliviar el dolor moderado-severo. En este caso, hay que valorar las indicaciones y el beneficio de su uso. El inicio del tratamiento con opiáceos ha de ser cuidadoso con titulación progresiva y prevenir la aparición de efectos secundarios. Se recomiendan las presentaciones de liberación retardada o transdérmicos en dolor continuo para evitar picos de concentraciones plasmáticas que favorecen la toxicidad y para facilitar el cumplimiento terapéutico.

Problemas de alimentación

Conviene no confundir los estados de malnutrición y desnutrición, que también pueden aparecer en las demencias moderadas y severas con los trastornos de la deglución o disfagia. La disfagia primaria, entendida como un síntoma más de la enfermedad, consiste en una apraxia de la deglución, en la que el paciente

mantiene el bolo alimenticio en la boca, sin poder realizar el mecanismo automático por el cual la lengua impele el bolo hacia la faringe. Este trastorno con frecuencia se acompaña de alteración en el reflejo de la tos y de microaspiraciones e infecciones respiratorias de repetición. Su aparición es más precoz en las demencias vasculares y en las que se acompañan de síntomas motores. El tratamiento requiere una valoración individualizada, que determine la causa y, si es posible, corregirla. Pueden emplearse distintas medidas para favorecer la deglución. Es de utilidad mantener una correcta hidratación y hacer modificaciones en la dieta (textura y consistencia).

A la disfagia referida, puede sumarse toda una constelación de síntomas relacionados con la alimentación, y que van desde comportamientos bulímicos hasta el extremo contrario, con estados de anorexia y rechazo al alimento. Algunos fármacos también pueden empeorar el apetito como es típico en los antidepresivos inhibidores de la recaptación de serotonina. Los fármacos anticolinesterásicos también es relativamente frecuente que puedan provocar pérdidas de peso y sintomatología digestiva.

El empleo de Sonda Nasogástrica (SNG) o GPP (Gastrostomía Percutánea Permanente) para el mantenimiento de la nutrición e hidratación, es una decisión muy difícil de tomar para los profesionales y familiares y, en la mayoría de las ocasiones, solo está indicada en los casos esporádicos de disfagia de instauración precoz. Para la mayoría de los autores, en el curso de la demencia avanzada, la disfagia es un marcador de terminalidad y, por tanto, la búsqueda de una vía alternativa de alimentación debe estar reservada a situaciones especiales (motivación religiosa, por ejemplo). Una revisión sistemática de la Cochrane de 7 estudios observacionales controlados, concluyó

que: la nutrición enteral por SNG o GPP en personas con demencia avanzada no previene las neumonías por aspiración, no mejoran los parámetros nutricionales, no disminuyen las úlceras por presión, no mejoran las complicaciones infecciosas, no mejoran el estado nutricional ni el confort ni la supervivencia. Además, dos estudios mostraron una mortalidad elevada después de la inserción de la sonda de alimentación percutánea.

Infecciones

Las infecciones intercurrentes son una consecuencia común y casi inevitable de la demencia avanzada por varias razones, como la disminución de la respuesta inmune, la incontinencia, la dificultad para tragar y la inmovilidad.

En los pacientes ancianos, las infecciones se manifiestan de forma atípica debido a las alteraciones en la respuesta fisiológica en esta situación, por lo que podemos encontrar una clínica menos manifiesta o que se presente como agitación, síndrome confusional agudo, delirio o negación a la ingesta.

Las infecciones son la causa más frecuente de hospitalización, así como la principal causa de mortalidad en estas personas, siendo las más frecuentes la neumonía por aspiración y las infecciones del tracto urinario.

Algunas estrategias para evitar las neumonías por aspiración son: una adecuada higiene oral, evitar fármacos anticolinérgicos –ya que disminuyen la producción oral de saliva, produciéndose una mayor colonización de gérmenes–, así como evitar el uso excesivo de antiseptores, anti H2 o inhibidores de la bomba de protones (prazoles). Un mecanismo con el que ha especulado su utilidad para aumentar el reflejo de la tos consiste en potenciar el sistema dopaminérgico mediante la administración de amantadina.

Algunas estrategias para evitar las infecciones del tracto urinario son: la no colocación en la medida de lo posible de catéteres urinarios y evitar el uso de anticolinérgicos como medida para evitar la incontinencia, ya que aumentan el volumen residual de orina y la maniobra de Credé para conseguir vaciados más completos. Los alfa bloqueantes (doxazosina, tamsulosina) y/o los inhibidores de la 5-alfa reductasa (dutasterida, finasteride), mejoran el vaciado de la vejiga en pacientes con obstrucción de la salida. La administración de estrógeno para la vaginitis atrófica disminuye la frecuencia de cistitis sintomática en mujeres de edad avanzada propensas a esta enfermedad recurrente.

En personas con demencia, la terapia con antibióticos es muy efectiva en el tratamiento de episodios aislados de infecciones intercurrentes. Sin embargo, en demencias avanzadas, su eficacia está limitada por la naturaleza de las infecciones recurrentes. El uso de tratamientos antibióticos ha de ser juicioso para evitar generar resistencias y no está indicado en las bacteriurias asintomáticas.

Úlceras por presión

Cuando se instaura el síndrome de inmovilidad, si no se toman las precauciones oportunas, los pacientes con demencia avanzada acaban presentando úlceras por presión o úlceras por decúbito. Otros factores relacionados con su aparición son la desnutrición y la incontinencia.

Se deben identificar aquellos pacientes con mayor riesgo mediante el empleo de tablas o registros de valoración protocolizados comunes. Las escalas más empleadas son: la Braden y el Índice de Norton.

La prevención de las úlceras por presión se realiza mediante el cuidado de la piel, manteniéndola limpia e hidratada. Si el paciente presenta

incontinencia, debe procederse a cambiarle los pañales más frecuentemente, también hay que mantenerle un adecuado estado nutricional, estimularle la actividad y el movimiento, someterle a cambios posturales frecuentes (al menos cada dos horas), así como aplicar protecciones mecánicas y uso de superficies de contacto especiales.

Estreñimiento

Complicación frecuente en pacientes con demencia avanzada, ya que puede ser causada por la combinación de la disminución del número de neuronas enterales, los efectos colaterales de la medicación y la menor deambulaci3n.

El objetivo terapéutico es conseguir al menos una deposici3n no dificultosa cada 48 horas. Principalmente hay que eliminar los factores que potencian el estreñimiento, corrigiendo las alteraciones hidroelectrolíticas –si las hubiera–, retirando o sustituyendo los fármacos potencialmente astringentes, y aumentando la ingesta de líquidos y movilizaci3n.

El uso de laxantes orales (en monoterapia o combinados) es el tratamiento farmacológico de elecci3n. No olvidar que los enemas no son inocuos y que, por tanto, debemos evitar su uso en la medida de lo posible.

4.5. Terapias farmacológicas y no farmacológicas

La demencia, y más la demencia avanzada, requiere siempre un abordaje terapéutico integral. Aunque en este momento nos vamos a ceñir a los fármacos, los aspectos a incluir serían los siguientes:

- Manejo farmacológico y no farmacológico de los síntomas cognitivos.
- Manejo farmacológico y no farmacológico de los síntomas psicológicos y conductuales de la demencia (SPCD).
- Manejo de la comorbilidad asociada.
- Tratamiento de patologías agudas intercurrentes.
- Tratamiento paliativo.
- Abordaje del cuidador (valoraci3n de la carga, educaci3n, implicaci3n, etc.).
- Manejo de la informaci3n.
- Valoraci3n de la competencia.
- Instrucciones previas y voluntades anticipadas.

Se ha de poner especial interés en el manejo de la comorbilidad y la patología aguda asociada y hay que considerar los cuidados paliativos cuando la demencia avanza.

Tratamiento específico

El paciente con demencia avanzada, por lo general, y salvo problemas de intolerancia o una falta de respuesta evidente, estará tratado con fármacos específicos: inhibidores de la acetilcolinesterasa (IACE) y/o memantina (dado que es posible la monoterapia o la terapia combinada). Está indicado iniciar el tratamiento específico en la EA en todas las fases evolutivas, salvo en la más avanzada (GDS 7). Su eficacia es mayor en estadios iniciales y moderados. Por el contrario, en las demencias moderadamente severas y severas, su utilidad es menor. Las dudas se plantean respecto al mantenimiento o la retirada del tratamiento según va progresando la demencia. Los IACE y la

memantina no solo tienen la indicación de tratar los síntomas cognitivos sino que también son útiles en los SPCD y se ha comprobado que la retirada de los fármacos, con frecuencia empeora la situación cognitiva y funcional del paciente.

La decisión sobre mantener o retirar el tratamiento específico debe ser individualizada, dependiendo de la situación clínica, funcional, la comorbilidad, efectos secundarios, otros tratamientos, etc. Podemos considerar que el tratamiento debe mantenerse siempre que haya mejoría cognitiva, entendiendo esta como ganancia de puntuación en el MMSE o como estabilización de la misma o una pérdida de puntuación más lenta de lo esperable. También hay que mantener el tratamiento aunque no haya mejoría cognitiva, pero:

- Mejora la conducta, el paciente está más participativo o reanuda actividades abandonadas.
- Mejoran los SPCD y el estado de ánimo.
- El paciente empeora rápidamente tras el cese del tratamiento.
- Existen problemas de conciencia por parte del cuidador.

Por el contrario, se debe considerar suspender el tratamiento:

- Si el estado cognitivo sigue empeorando con rapidez a pesar del tratamiento.
- Si empeoran notablemente las manifestaciones conductuales.
- Si se alcanza un grado de demencia avanzada con criterios de demencia terminal.
- Si las alteraciones conductuales en fases avanzadas dificultan su administración.
- Si un cuidador deja de controlar el tratamiento.

Un grupo de expertos canadiense propuso estos criterios:

Considerar retirada

1. Preferencia del paciente y/o cuidador tras haber sido informado de los riesgos y beneficios.
2. Progresión del deterioro cognitivo, funcional y/o conductual mayor tras el tratamiento que antes de su instauración.
3. GDS 7.
4. Disfagia.
5. Efectos secundarios digestivos intensos.

No considerar retirada

1. Descenso de la puntuación del MMSE.
2. Institucionalización del paciente.
3. Sucesos adversos que puedan deberse a otras patologías (por ejemplo, caídas).

En cualquier caso, siempre que el paciente esté tomando un tratamiento con IACEs o memantina hay que tener presentes una serie de normas generales:

- Revisar las contraindicaciones y las posibles interacciones con otros fármacos.
- Empezar por la dosis mínima y alcanzar lenta y progresivamente la dosis máxima recomendada/tolerada.
- Reducir la dosis si aparecen efectos secundarios o suspender si no desaparecen.
- Volver a subir con más lentitud.
- Repetir el examen periódicamente.
- Controlar la opinión de la familia y la propia opinión sobre la eficacia que se va consiguiendo.
- Discutir la eficacia con la familia.
- Si parece ineficaz, suspenderlo. Se puede probar otro de los fármacos.
- Volverlo a dar si hay un deterioro rápido tras la suspensión.
- Suspenderlo antes de una anestesia.

Manejo de los trastornos conductuales

Al tener un enfoque global, el tratamiento en la esfera neuropsiquiátrica se basa principalmente en tres aspectos: prevención, tratamiento farmacológico y tratamiento farmacológico. Se ha de tener en cuenta

que conforme avanza la enfermedad, el perfil de trastornos conductuales cambia, apareciendo delirios, alucinaciones, conductas motoras aberrantes y trastornos del sueño entre otros.

Se inicia el tratamiento con una valoración integral en la que se ha de identificar el tipo de trastorno de conducta y su intensidad, valorar su repercusión a todos los niveles, identificar causas y factores potenciadores (comorbilidad, factores del entorno y del propio cuidador).

En el capítulo de la prevención hay una serie de normas básicas sencillas, tales como: control y tratamiento de la comorbilidad, identificación del cuidador y aportarle información suficiente sobre la enfermedad y sus complicaciones y formación al respecto, así como mantener un seguimiento y apoyo cercano.

Respecto al tratamiento no farmacológico en la demencia avanzada, hay una serie de medidas generales, tales como recomendaciones de organización de la vida cotidiana, de manejo del paciente en la vida diaria y adaptaciones del espacio físico que evidentemente variarán según la ubicación del enfermo (en su domicilio o en un centro sociosanitario). Sus objetivos son los mismos que los del seguimiento general: favorecer el manejo de los síntomas cognitivos, conductuales y psicológicos asociados, haciendo especial hincapié en la detección de riesgos clínicos (riesgo de accidentes y caídas, de comportamientos violentos, etc.) y riesgos sociales, incluyendo al cuidador.

En el caso de los SPCD antes de recurrir al tratamiento farmacológico debemos tratar de:

1. Identificar con claridad el problema afectivo o de conducta que presenta

el paciente, cómo ha comenzado, si se trata de un hecho aislado o es recurrente.

2. Detectar las repercusiones que estas alteraciones tienen sobre el paciente, sobre los cuidadores o sobre el entorno.
3. Buscar una posible causa desencadenante y si podemos actuar sobre ella (cuándo aparece, en qué momento del día, si hay situaciones que precipitan el problema, cómo evoluciona, qué sucede después, etc.).

Unos consejos que podemos ofrecer a cuidadores de pacientes con demencia avanzada que se enfrentan a situaciones problemáticas son:

- Mantener la calma, no reaccionar con enfado.
- Tratar de llevar la atención del paciente hacia otro tema con suavidad, con movimientos que no perciba como agresivos (por ejemplo, tocar su hombro de forma que no vea).
- Hablarle directamente, orientándole, sin discutir ni regañar. La voz del cuidador que conoce le es familiar y puede darle seguridad.
- Entender los SPCD como parte de la evolución de la enfermedad, y no como algo dirigido en contra del cuidador.
- Organizar la vida diaria de forma rutinaria. Hacer las mismas cosas en el mismo orden facilita la vida del enfermo y del cuidador.

El primer eslabón del tratamiento farmacológico de los SPCD sería la terapia específica, es decir, IACE en los casos más moderados y memantina en fases avanzadas. Teniendo en cuenta esto, dentro del tratamiento farmacológico se reservan los psicofármacos como segunda opción.

Los antipsicóticos atípicos son los fármacos preferibles en el tratamiento de los pacientes con demencia y síntomas psicóticos (delirios y

alucinaciones). Todos tienen una eficacia similar; la elección de uno de ellos debe basarse en el perfil de efectos secundarios y en sus repercusiones sobre el ámbito cognitivo y funcional. Son también muy eficaces en el control de la agresividad y la agitación. Presenta mayor eficacia risperidona 1 mg/día y olanzapina 5-10 mg/día que quetiapina 100-200 mg/día. Los antidepresivos como los ISRS y la trazodona podrían ser efectivos en pacientes que no toleren los antipsicóticos. Los anticonvulsivantes son una alternativa a los antipsicóticos para el tratamiento de la agresividad. Las sustancias más utilizadas son: el ácido valproico y la carbamazepina.

En el manejo de la ansiedad puede considerarse el uso de benzodiazepinas de vida media corta o intermedia por el riesgo de acumulación, pero tiene un nivel de evidencia bajo. En este mismo sentido, también se puede considerar la olanzapina, que ha demostrado eficacia en algún ensayo clínico.

En los trastornos del sueño, las benzodiazepinas de preferencia son las de vida media corta, pero solo se consideran a corto plazo, por el riesgo de tolerancia, insomnio de rebote y efectos secundarios. Suelen ser útiles la trazodona, zolpidem o zaleplon.

En este punto, hay que dar importancia al manejo de una entidad frecuente como el *delirium*. El objetivo principal sería identificar el factor o los factores desencadenantes e intentar corregirlos. Si finalmente precisa el uso de

psicofármacos, se habla del haloperidol como el de elección añadiendo o no benzodiazepinas cuando se asocia a agitación importante, pero teniendo en cuenta que el nivel de evidencia es bajo.

Hay un consenso claro respecto a no iniciar tratamientos específicos en fases graves de la enfermedad cuando hablamos de GDS 7. Pero un tema controvertido es cuándo retirar estos tratamientos. Basándose en lo observado en los estudios, en los que ha habido un empeoramiento global del paciente ante la retirada de fármacos mantenidos a largo plazo en demencia grave y la no recuperación de lo perdido reinstaurando el tratamiento, se recomienda siempre individualizar, teniendo en cuenta la situación global del paciente y el nivel de comorbilidad asociado. Las recomendaciones que hay en este sentido se basan en opiniones de expertos. A grandes rasgos, estas recomendaciones aconsejan considerar retirar el tratamiento según las preferencias del paciente/cuidador, cuando hay progresión del deterioro cognitivo-conductual-funcional tras el inicio del tratamiento, cuando el paciente se encuentra en un GDS 7, inicio de problemas de disfagia o el paciente presenta efectos gastrointestinales evidentes. Sin embargo, no es preciso considerar la retirada del tratamiento cuando hay un descenso en la puntuación del MMSE, el paciente se institucionaliza o hay acontecimientos adversos debidos a otras patologías.

4.6. Criterios de final de vida y abordaje de la planificación avanzada

Final de vida

Hay una dificultad para determinar cuándo un paciente con enfermedad avanzada no maligna entra en fase terminal. Para ello, se diferencian tres etapas hasta el final de la vida:

- Enfermedad incurable avanzada: de curso progresivo, afectación de la autonomía y de la calidad de vida, respuesta variable al tratamiento específico y evolución hacia la muerte a medio plazo.
- Enfermedad terminal: irreversible, importante impacto emocional, pérdida de autonomía, escasa o nula capacidad de respuesta al tratamiento específico y pronóstico de vida limitado a semanas o meses.
- Situación de agonía: precede a la muerte, el deterioro físico y la debilidad extremas, alta frecuencia de trastornos cognitivos y de la conciencia, dificultad de relación e ingesta y pronóstico de vida de horas/días.

También se habla de trayectorias hasta la muerte (gráficas de Lunney, JAGS, 2002).

Para ayudarnos en nuestra tarea ante estas situaciones complicadas, se han establecido unos criterios comunes de demencia avanzada y terminal sin tener en cuenta la etiología de la misma. Los criterios predictivos más potentes son el estadiaje del FAST 7C o mayor, la incapacidad para la movilidad, el apetito la incapacidad funcional y el número de complicaciones médicas.

Según el *Hospice Enrollement Criteria for End-Stage Dementia Patients*, una demencia terminal se considera que debe cumplir más de uno de los siguientes criterios, teniendo en cuenta

que es fundamental realizar una valoración multidimensional individualizada de la que ya hemos hablado con anterioridad:

Criterios principales

- Signos de deterioro cognitivo muy grave: puntuaciones de MMSE <2 y Pfeiffer >9, afasia (<6 palabras/día), apraxia (incapacidad para vestirse, bañarse y cuidarse), incapacidad para reconocer familiares cercanos, incapacidad motriz y disminución del tono muscular, incapacidad para la deambulación o movilización autónoma, signos extrapiramidales con aumento de rigidez y alteración de los reflejos posturales, vida cama-sillón o encamado, incapacidad para mantenerse sentado, incapacidad para sostener la cabeza, distonía pelvicular, debe ser alimentado, disfagia, incontinencia urinaria y fecal, mioclonías y/o crisis epilépticas, alteración del ritmo sueño-vigilia, apatía/somnolencia.

Criterios adicionales o complicaciones añadidas

- Dificultad deglutoria, pérdida de >25% peso, neumonía por aspiración, deshidratación, desnutrición, episodios de fiebre de origen desconocido, infección urinaria grave, úlceras por decúbito, septicemia...

Planificación avanzada de cuidados

Es importante que la fase final de una enfermedad se aborde desde: el conocimiento científico, la atención personalizada, la calidad de vida y los valores éticos.

Para establecer un plan de cuidados hay que tener en cuenta diversos puntos:

- Factores pronósticos de mortalidad.
- Enfermedades asociadas.
- Estado funcional.
- Progresión de la enfermedad.
- Nivel cognitivo.
- Deterioro nutricional.
- Testamento vital o cualquier otra manifestación sobre los cuidados que desea o ha expresado el paciente para el final de su vida.

Por supuesto que en la toma de decisiones hay muchas situaciones de incertidumbre, pero se fundamenta en base al respeto a los principios de Bioética. Por ejemplo, en pruebas diagnósticas y/o terapéuticas hay que tener en cuenta la efectividad, beneficio y cargas derivadas de la decisión. Además también puede suponer en muchos casos la adopción de medidas de Limitación de Esfuerzo Terapéutico u Órdenes de Limitación de Actuación (aceptadas en códigos deontológicos y en el ordenamiento jurídico).

Las personas con demencia avanzada no pueden tomar decisiones sobre su atención al final de su vida. Los deseos de los pacientes podrían formalizarse como ya hemos puntualizado antes, en un Documento de Instrucciones Previas que se haría antes de llegar a esta fase de enfermedad. La mayoría de los pacientes hoy día no han realizado un Documento de Instrucciones Previas, pero en cualquier caso, las decisiones deben tomarse siempre en base al respeto de la dignidad del enfermo, y deberían ser consensuadas con los familiares, que son los que conocen los valores del paciente y sus preferencias, y son los que pueden decirnos que hubiera deseado el paciente en esta situación. El proceso de deliberación para la toma de decisiones requiere habilidades de comunicación y una buena planificación (siempre es mejor que decidir bajo presión). En caso de dudas o conflictos, siempre se puede consultar con un Comité de Ética Asistencial.

La decisión de atención al final de vida que más a menudo se ha discutido es la decisión de no RCP. Los pacientes con órdenes de no resucitar también tienen menos probabilidades de ser hospitalizado durante un episodio agudo. En diversos estudios la mayoría de las personas (93-95%) no querrían RCP si tuvieran demencia grave. Sin embargo, la decisión dependerá de la forma en que la situación se presenta y depende en gran medida de los conocimientos de la persona o su experiencia con la enfermedad de Alzheimer. Los cuidadores de personas con demencia, generalmente seleccionan más intervenciones de soporte vital. Frente a una enfermedad grave, la mitad de los cónyuges de los pacientes de Alzheimer con demencia moderada a severa optarían por RCP, respirador y el tubo de alimentación. Sólo el 10% de ellos renunciaría a los antibióticos. Y los cónyuges de los pacientes con demencia más grave tendrían más probabilidades de renunciar a la RCP.

Las decisiones sobre la alimentación con sonda son muy emocionales y, a veces suscitan mucha controversia como ya hemos comentado. El proceso de toma de decisiones sobre la alimentación con sonda es diferente según el país.

Con el fin de agilizar la toma de decisiones dentro de un consenso global en la atención al final de la vida se han desarrollado una serie de directrices para los médicos y familiares. El uso de Guías para la atención paliativa en la demencia dan como resultado una disminución en la prescripción de antibióticos y aumento del uso de analgésicos, incluyendo opiáceos. En el ámbito de la demencia, la mayoría de las guías apoyan el uso de cuidados paliativos para esta etapa de la enfermedad.

Bibliografía

Paloma González García. *Cuándo iniciar y cuándo retirar el tratamiento farmacológico*. En P. Gil Gregorio (coord.) GBPC en Geriatría: Decisiones Terapéuticas Difíciles en Alzheimer.

Herrmann, N.; Black, S. E., Li, A. y Lanctôt, K. L. *Discontinuing cholinesterase inhibitors: results of a survey of Canadian dementia experts*. *nt Psychogeriatr*. 2011 May; 23 (4): 539-45

Guía de Práctica clínica sobre la Atención Integral a las Personas con Enfermedad de Alzheimer y otras Demencias. Guías de Práctica Clínica en el SNS. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad, 2011.

Ladislav Volicer. *End-of-life Care for People with Dementia in Residential Care Settings*. Alzheimer's Association, 2005.

A. García Soler; I. Sánchez Iglesias; C. Buiza; J. Álaba; AB. Navarro; E. Arriola. *Adaptación y validación de la versión española de la Escala de Evaluación del Dolor en Personas con Demencia Avanzada: PAINAD-Sp*. *Revista Española de Geriatría y Gerontología*.

B. Vellas y S. Gauthier. *Consensus Statement of Alzheimer Type in the severe stage*. *The Journal of Nutrition, Health & Aging*. Volume 9, number 5, 2005.



Anexos

Estadiaoje evolutivo: Fast

Fast/GDS 6 y 7

FAST 6. Déficit cognitivo grave. MEC: 0-12.

Disminución en la habilidad para vestirse, bañarse y lavarse; pueden identificarse 5 subestadios:

- disminución de la habilidad de vestirse solo.
- disminución de la habilidad para bañarse solo.
- disminución de la habilidad para lavarse y arreglarse solo.
- disminución de la continencia urinaria.
- disminución de la continencia fecal.
 - Olvida a veces el nombre de su esposa de quien depende para vivir.
 - Recuerda su nombre y diferencia los familiares de los desconocidos.
 - Retiene algunos datos del pasado.
 - Desorientación témporo-espacial.
 - Dificultad para contar de 10 hacia atrás o a veces hacia delante.
 - Puede necesitar asistencia para actividades de la vida diaria.
 - Puede presentar incontinencia.
 - Ritmo diurno frecuentemente alterado.

- Presenta cambios de la personalidad y la afectividad (delirio, síntomas obsesivos, ansiedad, agitación o agresividad y abulia cognoscitiva).

FAST 7. Déficit cognitivo muy grave. MEC: 0

Pérdida del habla y la capacidad motora. Se especifican 6 subestadios:

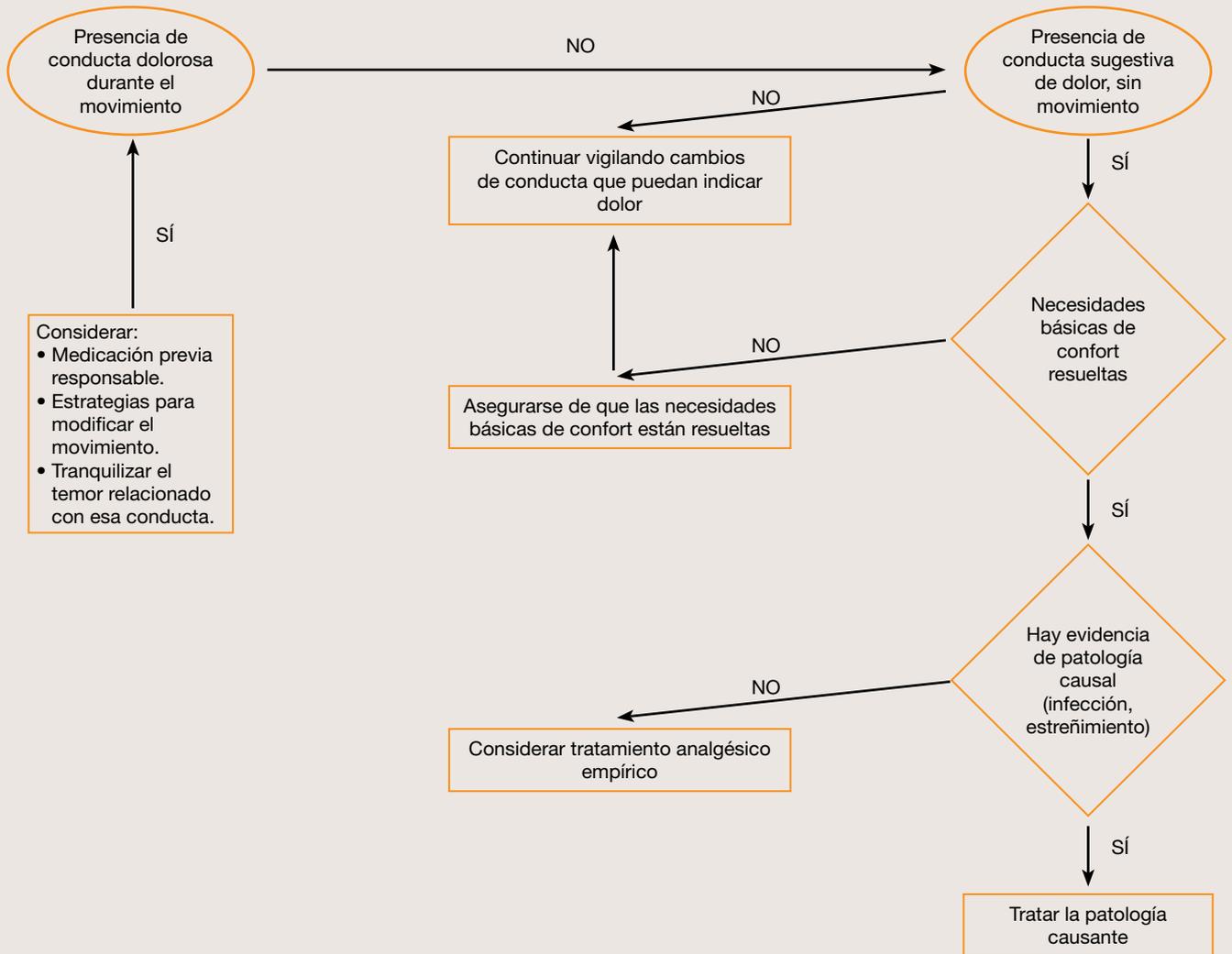
- capacidad de habla limitada aproximadamente a 6 palabras.
- capacidad de habla limitada a una única palabra.
- pérdida de la capacidad para caminar solo sin ayuda.
- pérdida de la capacidad para sentarse y levantarse sin ayuda.
- pérdida de la capacidad para sonreír.
- pérdida de la capacidad para mantener la cabeza erguida.
 - Pérdida progresiva de todas las capacidades verbales.
 - Incontinencia urinaria.
 - Necesidad de asistencia en la higiene personal y alimentación.
 - Pérdida de funciones motoras como la deambulación.
 - Con frecuencia se observan signos neurológicos.

PAINAD-SP

PAINAD-Sp (Valoración del dolor en demencia avanzada) (Adaptado por Arriola E.-2003). Validación Española (in press). REGG 2013

	0	1	2	Puntuación
Respiración independiente de la verbalización-vocalización del dolor	Normal	Respiración ocasionalmente dificultosa. Períodos cortos de hiperventilación.	Respiración dificultosa y ruidosa. Largos períodos de hiperventilación. Respiración de Cheyne-Stokes.	
Vocalización-verbalización negativa	Ninguna	Gemidos o quejidos ocasionales. Habla con volumen bajo o con desaprobación.	Llamadas agitadas y repetitivas. Gemidos y quejidos en volumen alto. Llanto.	
Expresión facial	Sonriente o inexpressivo	Triste. Atemorizado. Ceño fruncido.	Muecas de disgusto y desaprobación.	
Lenguaje corporal	Relajado	Tenso. Camina de forma angustiada. No para quieto con las manos.	Rígido. Puños cerrados. Rodillas flexionadas. Agarra o empuja. Agresividad física.	
Consolabilidad	No necesita que se le consuele	Se le distrae o se le tranquiliza hablándole o tocándole.	Es imposible consolare, distraerle o tranquilizarle.	
TOTAL				

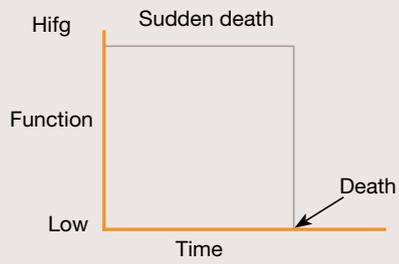
Algoritmo para la valoración del dolor en pacientes mayores con demencia



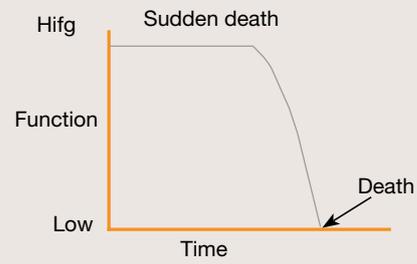
* Algoritmo para la valoración del dolor en pacientes mayores con deterioro cognitivo. Adaptado del AGS Panel on Persistent Pain.

Trayectorias hasta la muerte

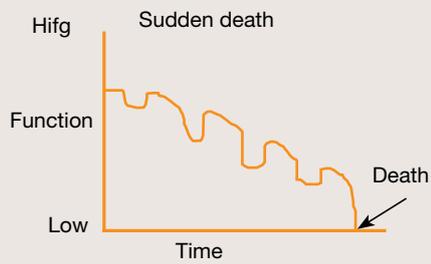
Enfermedad aguda



Cáncer



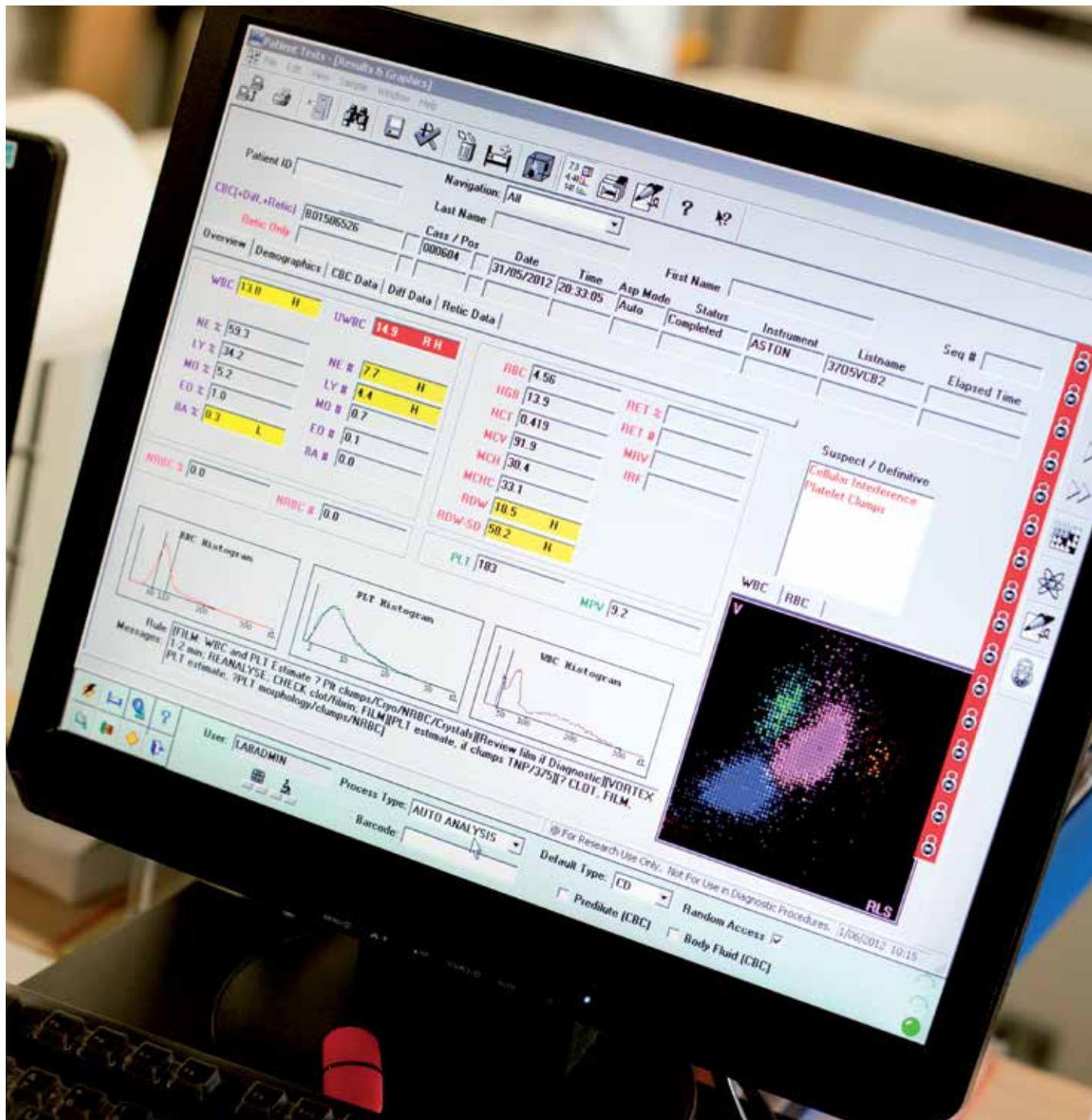
ICC, EPOC



Demencia



Fuente: Lunney JR et al. JAGS. 2002; 50:1108-1112



Contenido

- 5.1. Consideraciones iniciales
- 5.2. La fase terminal de la demencia
- 5.3. El sitio de los últimos días
- 5.4. La muerte del paciente con demencia
- 5.5. Necesidades del demente en los últimos días

Capítulo 5 Aspectos éticos: asistencia al final de la vida

Humberto Kessel Sardiñas.
Geriatría. Hospital de
Torrecárdenas. Almería



5.1. Consideraciones iniciales

Hasta hace unos pocos años, solo a algunos nos preocupaban las previsiones de la OMS que hacían referencia a la multiplicación exponencial de la población anciana del mundo, y más la de los mayores de 80 años. Que este grupo se multiplicara por siete en apenas 60 años implicaba un problema sanitario, económico y de una muy importante transcendencia social. Pues bien, ya el problema está delante de nosotros, empieza a manifestarse con toda su

fenomenología acompañante, y posiblemente como hace unos años, sorprenda a muchos sin la preparación necesaria.

La demencia constituye un problema mayor de salud pública. El 6,4% de los europeos mayores de 65 años la sufren. La prevalencia se incrementa con la edad de un 0,8% en el grupo etario de 65-69 años, hasta el 28,5% del grupo de 90 y más. En España, la prevalencia se ubicó en el año 2001 en el 9,1% para

5.6. Cuidados paliativos para los pacientes con demencia terminal
5.7. Decisiones terapéuticas en el demente en situación terminal
5.8. En los últimos momentos de la vida
5.9. Atención al duelo de los familiares
5.10. Consideraciones finales



el grupo 75-79 años, llegando al 23,4% para los mayores de 85. El envejecimiento de la población europea condicionará un rápido incremento de los pacientes con demencia desde aproximadamente 7 millones en el año 2000, a un estimado de 16 millones en el 2050. El número de nuevos pacientes dementes por año subirá de 1,3 millones en el año 2000, a 4 millones en 2050. Y ya estamos en el 2013.

Todos estos pacientes con demencia van a morir. Y no solo se cumplirá esa ley elemental de vida, sino que todos (o la inmensa mayoría), atravesarán los últimos estadios de su enfermedad con

gran incapacidad y dependencia durante un largo período de tiempo, e indefectiblemente, el momento de la muerte.

Cuando en los finales del siglo pasado se hablaba de estas cifras, daba la impresión de que se enfocaban con un perfil más bajo los problemas éticos derivados de esta situación a los que nos tendríamos que enfrentar. Posiblemente el aumento del volumen de dementes en situación terminal que vienen siendo atendidos en los diferentes niveles asistenciales, y de la cantidad de distintos profesionales sanitarios que cada vez con mayor frecuencia, se ven

abocados a tomar decisiones con este tipo de enfermos, ha condicionado que no falte un capítulo sobre asistencia al final de la vida en pacientes dementes en ningún foro o publicación de ningún país desarrollado. Una búsqueda en Internet con las palabras clave “Alzheimer atención al final de la vida”, nos ofrece 1.030.000 citas, y si realizamos el mismo proceso en inglés, la cifra llega a los 15.200.000 de referencias. Y eso es en el momento de escribir este capítulo.

Y es que estas situaciones, en efecto, han sido consideradas por nosotros con un perfil más bajo, aunque esta actitud parece estar cambiando. Pero aún así, el problema de definir acciones de asistencia al final de la vida del enfermo de Alzheimer, los aspectos éticos a tener en cuenta en esas decisiones, las del momento de morir, y el impacto en los cuidadores, resulta extremadamente complejo y desgraciadamente no respaldados por los estudios suficientes que nos faciliten el trabajo. Porque por encima de todas las consideraciones que hagamos, se encuentra el infinito mundo de matices del ser humano,

protagonista, eje y objetivo principal sobre el que debe fundamentarse cualquier decisión.

Intentaré exponer en este capítulo, los problemas éticos principales que se plantean en la asistencia al final de la vida del demente y cómo se enfoca su análisis, de forma que dispongamos de instrumentos para asumir decisiones. Eso sí, teniendo en cuenta que la discusión bioética no busca recetas de soluciones, si no que meditemos sobre preguntas que puedan originar respuestas.

Para intentar un primer acercamiento a lo referente a la asistencia al final de la vida del paciente con demencia, necesitamos establecer unas mínimas consideraciones:

- a) ¿Cuándo el demente se encuentra en la fase terminal de su enfermedad?
- b) ¿Dónde pasan sus últimos días los pacientes con demencia?
- c) ¿Cómo mueren estos enfermos?
- d) ¿Cuáles son las necesidades en la última fase?

5.2. La fase terminal de la demencia

Ante todo, necesitamos conocer de qué pacientes estamos hablando, a cuáles incluimos, para distinguir y delimitar la dimensión del problema. Y para eso, es fundamental que queden claros los criterios de terminalidad en demencia. Pues bien, este aspecto es de los más debatidos y más complicados de definir de una manera universal. La ausencia de un marcador biológico o complementario, que colabore en la elaboración de un pronóstico, ha condicionado que el asunto sea aún más peliagudo.

Al principio se intentaron establecer predictores específicos de mortalidad en demencia, dependientes o independientes de la severidad de la misma. Aunque *a priori* pueda parecer evidente que si un demente está muy evolucionado y arrastra este proceso durante muchos años podría ser fácil ubicarlo en un estadio terminal a partir de determinado momento evolutivo, esto no es así. La neurodegeneración no da al traste con la vida sino las complicaciones atribuidas al deterioro, la vulnerabilidad y la inmovilidad. Por otra parte, la evolución de la demencia no es lineal y el estadiaje valorado por

tests no es ordinal, no existiendo correspondencia sintomática con estadios y coexistiendo varios niveles diferentes en un mismo enfermo.

En otro intento por delimitar el problema, han sido utilizados por muchos autores los criterios empleados por los norteamericanos para la regulación del ingreso de pacientes con demencia subsidiarios de tratamiento paliativo, en los llamados “hospicios”. Esencialmente, este se trata de un criterio cronológico que intenta predecir el fallecimiento del admitido dentro de los seis meses siguientes a su ingreso. De forma general, asombra que algún profesional pueda ser tan preciso, pero específicamente en el caso de pacientes con demencia son las mismas guías de la *National Hospice Organization* las que señalan que “aun en dementes severos, el pronóstico puede sobrepasar los dos años”.

Todas las consideraciones sobre pronóstico del demente terminal han encontrado un poco más de fundamento en la evidencia tras la publicación, en el año 2009, de las conclusiones del trabajo del grupo de Mitchell, Teno y colaboradores, en el *New England Journal of Medicine*. Este estudio multicéntrico realizó un seguimiento durante 18 meses a un total de 323 dementes avanzados, con una edad media de 85,3 años. El 54,8% fallecieron durante el período estudiado, con una supervivencia media ajustada de 478 días. La probabilidad de que la muerte ocurriera en los primeros seis meses fue del 24,7%. Eventos como el infarto de miocardio, la fractura de cadera, la hemorragia digestiva o el ictus ocurrieron solamente en el 9,6% de los residentes, y raramente fueron responsables de la muerte. Solo siete pacientes padecieron uno de estos eventos en los últimos tres meses de vida. Sin embargo, la probabilidad de

presentar un episodio de neumonía fue del 41,1%, un episodio febril del 52,6% y un problema deglutorio del 85,8%. Entre los fallecidos, estos episodios se presentaron en los últimos tres meses de vida, en el 37,3%, 32,2% y 90,4%, respectivamente. La supervivencia fue muy pobre después de la aparición del primero de estos eventos, generando casi el 50% de fallecidos a los seis meses, tras la aparición de los mismos.

Aunque es ampliamente conocido que la dificultad deglutoria y las infecciones son marcadores de demencia avanzada, existían pocos estudios prospectivos que se adentraran en el pronóstico a partir de la aparición de los mismos. Partiendo de las conclusiones de esta investigación, prácticamente podríamos describir un síndrome compuesto por síntomas y complicaciones como la dificultad deglutoria, la neumonía, la dificultad respiratoria, el dolor y la fiebre, que definiría el estadio avanzado de la demencia, su ubicación en fase terminal, con una esperanza de vida similar a las condiciones más comúnmente reconocidas como “terminales” o “finales”, como sucede con el cáncer de mama metastásico o la insuficiencia cardíaca congestiva estadio IV.

En la práctica, cuando un enfermo con demencia se ubica en un GDS 7, un FAST 7c en adelante, un Severe Minimental State Examination (SMMSE) menor de 6 o un Severe Impairment Battery (SIB) menor de 10, posee comorbilidad condicionante de gravedad y comienza a presentar episodios de infección, fiebre, disnea y dificultad deglutoria o rechazo alimentario, por lo que podría ser ubicado en la fase terminal de su enfermedad, y en un alto porcentaje de casos su expectativa de vida sería muy corta.

5.3. El sitio de los últimos días

Conocer el sitio donde los dementes pasan los últimos días de su vida, es fundamental para definir acciones asistenciales y cuidados al final de la vida de los mismos. No es igual que la muerte suceda en su domicilio que en un hospital. Por supuesto que el cuidado de pacientes con demencia en casa, o incluso en una residencia de ancianos, es mucho más estresante para los cuidadores que la atención de personas con otro tipo de patología que limite la vida. Por otro lado, la necesidad de cuidados se incrementa con la evolución de la demencia, a la par que los síntomas que más estresan al cuidador, hasta tal punto, que puede afectar a su salud y muchas veces condiciona el ingreso de estos pacientes en el hospital o la residencia.

El conocimiento del lugar donde mueren los pacientes con demencia es fundamental, no solo porque aporta los elementos necesarios para definir programas y acciones específicos que mejoren la calidad de los cuidados al final de la vida, y por permitir el análisis de los problemas éticos que puedan generarse, sino también, por la repercusión que el sitio en cuestión tiene para los gastos sanitarios.

El hospital parece ser el lugar donde mueren los dementes, o al menos así pueden pensar los que en ellos trabajan. Igualmente, los trabajadores de residencias podrían inferir que los pacientes fallecen en instituciones, o incluso las asociaciones y organizaciones que se dedican a la asistencia a domicilio podrían decir que mueren en sus casas.

Houttekier y colaboradores publicaron en el año 2010, el primer estudio multinacional que analizaba el lugar de muerte de los pacientes con demencia en Europa. Los países

participantes, todos del norte, fueron Bélgica, Holanda, Inglaterra, Gales y Escocia. Sus hallazgos se concretan en la conclusión de que el 4,5% de las muertes se produjeron en el domicilio, el 27,4% en hospitales y el 67,5% en residencias. Pero si analizamos los datos encontraremos muchos matices. Mientras que el 2,8% de los fallecimientos de los pacientes belgas con demencia se producía en el hospital, la cifra llegaba al 46,3% de los de Gales y al 36% de los ingleses. El 92,3% de las muertes sucedía en residencias de ancianos holandesas, pero solo el 50% en Gales.

Este estudio podría ofrecernos una imagen global, y habría que calificar el esfuerzo que implica haberlo llevado a cabo como encomiable. Ahora bien, hay que considerar algunas distinciones. Con independencia de que los datos se han obtenido a partir de certificados de defunción, que a veces obvian la demencia, es evidente que la dotación de plazas residenciales, el apoyo en domicilio, e incluso la filosofía y el planteamiento social ante la muerte o la institucionalización que existe en Holanda o Bélgica, no es igual a la que existe en Escocia o Gales. Los autores comparan sus resultados con los expuestos por un estudio norteamericano, que detecta la misma cifra para los fallecidos en residencias (66,9%), pero notablemente dispar para hospitales (15,6%), o domicilio (12,8%).

Más recientemente ha sido publicado un trabajo que hace que nos planteemos con cautela los hallazgos de S. Mitchell. Los autores analizan las transiciones hospital-residencia-domicilio de ancianos estadounidenses durante una media de 5 años. De los 1.523 participantes diagnosticados de

demencia, el 74,5% de las altas hospitalarias se producían a residencias. Desde la residencia existía la probabilidad de regresar a casa sin soporte sanitario en un 41% de los pacientes, con cuidados sanitarios en el 10,7%, y regresar de nuevo al hospital en el 39,8% de los casos. De los pacientes que reingresaban en el hospital en los 30 días siguientes a la admisión en centros residenciales, el 45% regresaba al mismo. En el momento de la muerte, el 46% de los participantes estaba en casa, el 35% en el hospital y solo el 19% en una residencia.

Un estudio realizado en Andalucía, concluye que de forma general, la mayoría de las muertes se producen en el hospital (61%), en el domicilio el 31% y un 8% en residencias. Eminentemente estadístico y basado en certificados de defunción, no se especifica lo que sucede con dementes.

Se necesitarían estudios que investigaran a fondo dónde mueren nuestros pacientes con demencia, con un diseño concienzudo, y que probablemente incorporara elementos como: nuestra idiosincrasia social, nuestro enfoque de la muerte y el final de los días, las voluntades anticipadas del paciente y si estas se cumplen o no, la inclusión de la demencia entre las causas de muerte de los certificados de defunción en casos de complicaciones de la misma, el papel del médico de atención primaria, los servicios de asistencia a domicilio y la paliación de síntomas a la hora de decidir el traslado al hospital de un demente terminal complicado, la influencia de los medios de comunicación sobre las decisiones familiares en la búsqueda de soluciones hospitalarias a patologías que escasamente se benefician de este tipo de asistencia, la preparación de los profesionales sanitarios en general para el manejo del demente en fase terminal, la disponibilidad de recursos de “últimos momentos” en residencias y su organización estructural para hacer

frente a estos eventos, así como la preparación de la familia para asimilar la defunción de un ser querido con demencia en fase terminal en su domicilio, tras largos años de cuidados.

Y es que en última instancia, elementos como el agotamiento familiar, la exigencia de familiares que a veces no son cuidadores habituales ni convivientes con el demente, la ausencia de acuerdo entre los miembros en estos aspectos, la falta de información y preparación anticipada al momento de la muerte, la asistencia sanitaria no personalizada ni continuada, y nuestro paternalismo o simplemente la intención de no buscarnos problemas, inducen no solo al ingreso en una institución, sino a reiterados reingresos hospitalarios que convierten en un calvario los últimos meses del paciente con demencia terminal.

El hospital puede que no sea el sitio “ideal” para la asistencia a un demente en la fase evolutiva a que hacemos referencia, ni para el tratamiento de las complicaciones inherentes a su condición patológica. Solo analizando los costes y el confort del enfermo, esta opción es prácticamente descartable. Las residencias podrían incluir en su filosofía asistencial la posibilidad de brindar lo que estos enfermos necesitan, pero tendrían que disponer de la infraestructura para ello, incluyendo todo lo que hace falta, desde una ubicación física, hasta las medidas dinámicas que no estigmaticen esa misma ubicación como “el lugar de los que van a morir”. El domicilio no puede idealizarse porque a veces, además de cuidados se necesita asistencia, porque hay núcleos familiares que no la pueden ofrecer, y porque no siempre nuestro sistema garantiza este tipo de atención en las casas de los enfermos, tampoco se puede conceptualizar al hospital o la residencia, como el lugar donde se ofrece descanso físico o emocional, a una familia agotada por el cuidado de

un paciente con demencia que va a morir en determinado (¿determinado?) período de tiempo; primero porque los desvinculamos de la persona enferma y segundo porque esa decisión podría expresar nuestra insuficiencia a la hora de planificar adecuadamente la asistencia al demente desde el principio hasta el fin de su enfermedad.

A pesar de que diferentes artículos nos quieran hacer ver que el mejor y más deseado sitio para que un demente termine sus días es su domicilio, tal vez el lugar ideal sea el que el individuo elija; pero casi estoy seguro que por encima de la mera elección espacial, lo que interesa a una persona que va a morir es que se le garantice el ser respetado como ser humano, que se le presten los cuidados que consigan el control de los síntomas, eludan el encarnizamiento terapéutico, las prácticas fútiles, permitan la compañía de los seres que lo quieran, que haga posible que se aplique el sentido común aportando bienestar, y donde haya

además garantía de que la transición hacia la, por supuesto siempre desagradable, muerte sea digna, razonable y sin sufrimiento. Y da igual donde sea si esto se consigue, porque en este escenario la n siempre es igual a 1 rompiendo todas las inferencias estadísticas. Y esta no es una aseveración fortuita.

El grupo de Karen Steinhauer llevó a cabo una encuesta en la que se investigaba cuáles, de entre 44 atributos, eran importantes para conseguir una “buena muerte” según el criterio de pacientes gravemente enfermos, familiares, médicos, y otros cuidadores. Los resultados son sorprendentes. Todos los participantes ubicaron el morir sin dolor como lo más importante, y el morir en casa como lo menos importante.

Y es que además, también habría que ver cómo mueren los dementes terminales.

5.4. La muerte del paciente con demencia

¿Cómo muere un demente? Podríamos pensar que esta situación dependerá de dónde muere y de qué muere, y que la respuesta estaría muy vinculada con lo que hemos analizado anteriormente. Haremos nuevamente referencia a los resultados del estudio de Susan L. Mitchell y cols. por ser bastante ilustrativo, a pesar de las diferencias idiosincráticas.

Durante los últimos tres meses de vida, los 177 dementes institucionalizados que fallecieron, fueron objeto de diferentes intervenciones: el 29,4% recibió terapia parenteral; el 12,4% fue hospitalizado; el 2,8% fue trasladado a servicios de urgencia; al 7,3% se le dispensó alimentación enteral por tubo; y en global, el 40,7% recibió alguna de

estas intervenciones. Las causas de ingreso hospitalario fueron: neumonía en el 68,2% de los pacientes, otras infecciones en el 13,6%, insuficiencia cardíaca en el 9,1%, y deshidratación y fractura de cadera en 1 paciente, respectivamente.

Lo que no cuenta Susan Mitchell es cuántos sondajes, venopunciones, analíticas, radiografías, análisis de glucemia capilar, gasometrías, traslados, punciones de heparina de bajo peso molecular, sujeciones, reacciones adversas a fármacos y otros muchos eventos agresivos y generadores de disconfort, recibieron estos pacientes en los últimos tres meses de su vida. Además de otros procedimientos a los pudieron ser sometidos.

Un estudio realizado a pie de cama por nuestro grupo en 56 muertes hospitalarias consecutivas no dirigido a pacientes con demencia, pero que incluía un 48,2% de pacientes con enfermedad crónica terminal, un 42,8% de enfermos con neoplasias diversas extendidas, y un 9% aquejados de enfermedad aguda intratable, encontró que un 70% agonizaba sin ayuda suficiente, ya por dolor no controlado, disnea u otros síntomas. El 30% no había recibido analgesia/sedación alguna; todos excepto un paciente, tenían un catéter de acceso venoso; el 41% en vejiga; y el 12% una sonda nasogástrica. Solo se suplementó oxigenoterapia en el 76,8% de los moribundos. Y todo esto a escasos días u horas de la muerte. Quizá estas cifras no sean exclusivamente equiparables a los pacientes con demencia, pero también se incluían dementes en nuestro estudio y su escenario no era muy diferente.

La muerte en residencias tampoco parece muy consoladora para pacientes

con demencia terminal. Aunque el objetivo primario de la admisión de este tipo de enfermos fue abrumadoramente el ofrecerles confort, el sufrimiento físico resultó común en estos residentes según el estudio de la Dra. Mitchell, que detecta la ejecución de tratamientos agresivos, como la implantación de alimentación por tubo o los traslados hospitalarios por neumonías por aspiración. Una fractura de cadera puede necesitar un ingreso o una intervención para aliviar el sufrimiento, pero en este estudio solo se produjo... en tres pacientes, de los cuales uno falleció.

No tenemos datos específicos sobre la muerte del enfermo con demencia en el domicilio, aunque existen interminables citas de recomendaciones que realmente no sé si en la práctica serían aplicables por una familia que a veces cuenta con escasa asesoría sanitaria, que tiene que enfrentarse a diferentes problemas administrativos y económicos y que, tal vez, está cansada... muy cansada.

5.5. Necesidades del demente en los últimos días

Si un periodista nos preguntara inesperadamente: ¿qué necesita un paciente con demencia en fase terminal en sus últimos días?, probablemente la respuesta para titulares sea una sola: sentido común. ¿Y sus familiares?: no sentirse solos. Desde el punto de vista puramente técnico y ético seguramente poseemos muchos otros argumentos, pero el mínimo común divisor no difiere mucho de estos dos elementos.

Ante todo habría que conocer las preferencias del paciente. Preferencias expresadas antes de ser incapaz de asumir decisiones y plasmadas en el llamado “testamento vital” o documento de voluntades anticipadas o expresado a

familiares y/o amigos cercanos. En abril del año 2013, se hicieron públicos unos datos al respecto. En total en España, casi 150.000 ciudadanos cuentan con testamento vital, lo que representa el 1% de la población. Esta cifra se alcanza tras casi 13 años de la aparición de la ley y de la implementación de los registros. El nivel de sensibilización varía mucho entre comunidades: de las seis inscripciones por mil habitantes de Cataluña, a las 0,96 de Extremadura o las 1,94 de Madrid. Salvando las diferencias respecto a la edad (habría que descartar a niños y quizá, a los menores de 30 años), la cifra resulta muy baja. Tengamos en cuenta que en Alemania el 9% de los habitantes posee

un testamento vital. Luego este documento tendría poca utilidad por lo menos en el momento actual, porque recientemente se ha implantado el Registro Nacional de Instrucciones previas que busca que cualquier médico de cualquier comunidad tenga acceso a lo expresado por cualquier paciente. Después de haberlo utilizado en varias ocasiones, tengo la experiencia, compartida por colegas cercanos, de que el acceso de los médicos a este documento debería ser bastante más sencillo y mucho más operativo.

En el estudio citado anteriormente, más del 70% de los encuestados en los tres grupos: pacientes gravemente enfermos, familiares proveedores de cuidados y médicos, consideró importantes 26 de los 44 ítems investigados, entre los que se encontraban la preparación para la muerte, conseguir un acuerdo en las actuaciones, las decisiones sobre las preferencias terapéuticas, y el ser tratado como un ser humano. Sin embargo, 8 ítems fueron significativamente considerados muy importantes por los pacientes y no así por los médicos, incluyendo estar mentalmente consciente, tener preparado el funeral, no ser una carga, o estar en paz con Dios. Del *ranking* global, tener las finanzas en orden fue ubicado en el número 6 por los pacientes, y en el 8 por los médicos, mientras que sentir que la vida tuvo un significado, fue ubicado en el cuarto puesto por los médicos y en el séptimo por los pacientes. Aunque este estudio traduce preferencias concordantes con la cultura norteamericana, sus resultados llaman la atención.

En el caso de pacientes dementes, la definición de estos aspectos es bastante más complicada, y los trabajos se han dirigido a los familiares. De todas formas, en mi opinión, no tenemos por qué considerar estrictamente que los deseos y preferencias expresadas previamente por un paciente demente en fase terminal, difieran mucho de los de pacientes gravemente enfermos sin afectación cognitiva y con capacidad para decidir, y posiblemente sean factores sociales y culturales los que determinen estos atributos considerados como fundamentales.

Luego, en resumen, volvemos a la respuesta inicial. El paciente con demencia en situación terminal, como todos los pacientes que se encuentran ante esta etapa de la vida, necesita sentido común en la toma de decisiones: que se le respete a él y, de ser posible, sus decisiones; encontrarse en un sitio donde el entorno se incorpore como una medida terapéutica más aportando seguridad, tranquilidad, y disfrute de sus seres queridos; que se controlen los síntomas que más sufrimiento pueden causar al ser humano, verbigracia dolor, disnea, ansiedad, etc.; no ser sometidos a manipulaciones o procedimientos que generen discomfort; en fin, que se aplique el sentido común en el control de síntomas y el bienestar del paciente más allá de lo que la técnica nos pueda sugerir.

Y una cuestión primordial en esta última etapa y en sus últimos días: el paciente con demencia podría necesitar que nos olvidemos un poco o totalmente de su enfermedad, pero que no nos olvidemos nunca de él.

5.6. Cuidados paliativos para los pacientes con demencia terminal

El debate sobre la inclusión de los pacientes con demencia entre los tributarios de ser asistidos por las unidades de cuidados paliativos gira sobre dos ejes principales: la definición de la demencia como una enfermedad terminal y la apertura de estas unidades más allá del objetivo del paciente oncológico terminal. Aunque en nuestro país la discusión tiene sus propias características definitorias, el debate ha llegado a nosotros importado de la problemática existente en los Estados Unidos de América para la admisión de enfermos dementes en los *hospices* versus *nursing homes* y, por supuesto, la *financiación* de estos servicios.

Los “hospicios” americanos ofrecen cuidados y confort más allá de la prolongación misma de la vida. Estos cuidados se traducen en el no abandono del paciente, control agresivo de síntomas, asistencia con objetivos vitales específicos, cuidados expertos en el final de la vida y ayuda en la pérdida y el duelo familiar. La orientación y la formación del personal de estos centros se dirigen hacia los pacientes con cáncer terminal. Después de muchos debates, la NHO estableció unas guías para la admisión de los dementes en fase terminal en estos centros de cuidados paliativos, eso sí, debe aportarse un certificado que especifique que el demente candidato es tributario de cuidados paliativos y que tiene una expectativa de vida máxima de seis meses, para que el Medicare asuma los gastos. La alternativa es el “*nursing home*” en el que el paciente y la familia asumen parte de los gastos y riesgos, con una asistencia no siempre especializada en situaciones terminales. Se deduce la razón de la presión de los profesionales americanos porque esta patología se hubiera incluido entre las que precisan

cuidados paliativos, al igual que los cánceres en situación terminal, y su interés en definir los seis últimos necesarios meses de vida.

En el debate de si los dementes en situación terminal deben ser atendidos por la medicina paliativa o no, soy de la opinión de que la asistencia a estos pacientes debe ser brindada por quien más preparado esté para poner en marcha los planes de asistencia necesarios, quien mejor pueda coordinar los equipos de atención y, no menos importante, por aquellos a quienes les guste desarrollar este trabajo con eficacia y profesionalidad. Y esto por encima de la tipificación o la exclusividad muchas veces corporativa, de tal o cual especialidad médica. Ahora bien, partiendo de los dos ejes de discusión señalados, no cabe duda de que la demencia, sea del tipo que sea, es una enfermedad degenerativa crónica, irreversible, sin posibilidades actuales de curación, y que en su evolución aboca al enfermo a la incapacidad grave, a sufrir síntomas derivados de la inmovilidad, al aislamiento del entorno, a la imposibilidad de expresar con claridad lo que necesita, siente o padece, y que a pesar de la irregular marcha de las etapas de su padecimiento, llega un momento (con una frontera poco definida y difícilmente pronosticable), en que el control de estos síntomas se convierte en el objetivo principal y/o único de la asistencia, llega un momento en que entran en la fase terminal de su enfermedad. Y por supuesto que todos van a morir viviendo el día de hoy mucho peor que el día de ayer.

Limitar el trabajo de la medicina paliativa a los enfermos oncológicos terminales no parece razonable, cuando son estos profesionales los que se

dedican al control sintomático del que va a morir si no hay posibilidades de curar, los que se dedican a la asistencia de las complejas dinámicas familiares que esta situación implica y, sobre todo (a pesar de las diferencias entre regiones del país y la poca experiencia con que pueden contar algunos de estos equipos), cuando los paliativistas tienen la posibilidad de actuar en los diferentes niveles donde el individuo termina sus días, o sea, allí donde el enfermo eligió estar: la residencia o su domicilio, o allí donde ha sido llevado quizá en un intento último por resolver, como en veces anteriores, la enésima complicación clínica: el hospital.

La geriatría y la medicina paliativa no tienen otro remedio que entenderse y llegar a programas de colaboración conjuntos, porque comparten muchos aspectos a la hora de referirse a la asistencia del enfermo en situación terminal: “La evaluación precoz y detallada de los síntomas, el enfoque intensivo sobre aquellos puntos en los que la intervención se antoja como posible, la sensibilización para detectar y actuar sobre las interurrencias, y el empleo de recursos dirigidos al apoyo familiar y a las consideraciones relativas al terreno de la bioética”. Pero no solo eso, son profesionales preparados para la gestión de problemas en cualquier nivel donde se ubique el afectado, con una especial sensibilidad por este tipo de pacientes y sus familiares, y con conocimiento de las prioridades a la hora de establecer programas y asumir decisiones terapéuticas.

Se ha demostrado la utilidad y eficacia de programas que mejoran la calidad de los cuidados al final de la vida, integrando los cuidados paliativos a la asistencia de pacientes con demencia a lo largo del curso de su enfermedad. Estos programas se basan en cuatro líneas principales de actuación: planificación avanzada, cuidados centrados en el paciente, soporte a la familia, y el enfoque de los cuidados paliativos desde el diagnóstico de demencia hasta los estadios terminales.

Y no nos engañemos. La discusión sobre la inclusión de pacientes en situación terminal se extenderá, más pronto que tarde, a otras condiciones patológicas, como la EPOC en situación terminal, la insuficiencia cardíaca refractaria, el final de otras enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Parkinson, la parálisis supranuclear progresiva o la parálisis pseudobulbar, la hipertensión pulmonar terminal y otras muchas, porque la necesidad de racionalización de recursos y de anteponer el bienestar del paciente a la curación de procesos irreversibles, demandará que la asistencia al final se realice fuera del ámbito hospitalario.

Y es que la eficacia, a veces aparentemente mágica, de los modernísimos recursos diagnóstico-terapéuticos hospitalarios en la batalla contra la enfermedad, encuentra en el demente en situación terminal una realidad diferente.

5.7. *Decisiones terapéuticas en el demente en situación terminal*

Aunque existe suficiente evidencia sobre lo que debe tenerse en cuenta a la hora de asumir decisiones terapéuticas en el demente en situación terminal, aún se multiplican a diario las publicaciones al respecto; y esto no es casual. Por un lado, el enfrentarse a la disyuntiva de tratar o no tratar a un enfermo sea posiblemente la decisión más compleja que un médico tenga que asumir en su vida profesional y, por otro, las estadísticas se multiplican por cero cuando, como he hecho referencia, $n = 1$, cuando se tiene delante a un paciente concreto, con sus circunstancias, sus familiares y la inseguridad sobre su pronóstico real.

Llegados a esta encrucijada, lo primero que tenemos que considerar son las voluntades previas expresadas por los enfermos, elemento que como hemos visto antes, escasea en España, aunque nunca faltará un familiar o amigo considerado más familiar que la propia familia, que se haya hecho receptor de estas voluntades en algún momento cercano en el tiempo. Porque hay que recordar que muchos ancianos que viven en residencias comparten más sus inquietudes con sus compañeros de vivienda, que con sus familiares en las visitas ocasionales que reciben.

Pero si no contamos con información sobre las voluntades anticipadas, nos va a tocar a los facultativos un papel de mucho peso en la asesoría de la familia para la toma de decisiones. Y para eso, tenemos la obligación de estar bien preparados, informados, sensibilizados, atentos y, sobre todo, no dejar que el “que no sufra” marque los tiempos y las pautas a seguir, y todo esto por encima de nuestra personal visión de la vida y de la muerte, de nuestras concepciones filosóficas.

La infección intercurrente no es una complicación de la demencia terminal, es una consecuencia inevitable de este proceso. La neumonía es la causa más común de muerte en dementes, reflejando el limitado efecto de los antibióticos en estos pacientes. La decisión de tratar o no tratar a un demente terminal con esta patología se acompaña de consideraciones éticas y legales. Hay que tener en cuenta las preferencias del paciente y el beneficio terapéutico que podríamos aportar con tratamientos agresivos frente al disconfort que generamos, pero conociendo que se ha demostrado que la terapia antibiótica no prolonga la supervivencia de los dementes que no son capaces de deambular y han perdido la capacidad de hablar. Además, no se han encontrado diferencias significativas en la supervivencia entre dementes FAST 7c que fueron tratados o no con antibióticos, lo que indica que este tratamiento no es necesario para mantener el confort de los ancianos dementes terminales.

Ni la unidad de agudos geriátricos de un hospital que con ellas cuente, ni las salas de medicina interna, ambas con sus correspondientes manipulaciones, instrumentaciones, estudios analíticos, controles diarios de glucemia capilar y prevención con heparinas de bajo peso molecular subcutáneas e infecciones nosocomiales, parecen ser las indicadas para el tratamiento de las infecciones del demente en situación terminal. Es más, aunque la supervivencia y mortalidad hayan resultado comparables si el enfermo es tratado en el hospital o en unidades de larga estancia, a las seis semanas después del alta, la mortalidad se duplicó en los hospitalizados, y a los dos meses una

mayor número de los hospitalizados había perdido más capacidad funcional o había muerto.

Y otro tema que preocupa mucho, sobre todo a familiares de enfermos dementes terminales, es el de la alimentación, que ocupa un lugar preponderante en nuestra cultura al asociarse al concepto de salud. La disfagia neurológica del demente, además de generar aspiraciones y ser una causa frecuente de ingresos y reingresos hospitalarios, acompaña a la demencia terminal como la oscuridad a la noche. Y para resolver este problema no nos aportan ningún beneficio ni la sonda nasogástrica, ni la alimentación por gastrostomía, ni mucho menos por yeyunostomía. No existe evidencia de que la nutrición asistida sea beneficiosa para pacientes con demencia terminal o avanzada, no previene la aspiración recurrente, ni la úlcera por presión, ni incrementa la supervivencia, ni mejora la situación nutricional o funcional, aunque mejoren las cifras de albuminemia, añadiendo sufrimiento al paciente por las restricciones físicas o farmacológicas, necesarias frecuentemente para mantener implantados estos dispositivos. Los resultados diferentes encontrados en otros trabajos probablemente se deban a que los criterios de inclusión no se hayan establecido en estadios verdaderamente terminales o a que no exista uniformidad metodológica.

La elevada prevalencia de otros síntomas como el *delirium* y la agitación en el demente en fase terminal y, sobre todo, en los últimos días u horas antes de la muerte, pueden precisar el uso de antipsicóticos que de no ser eficaces, nos obligarían a considerar la aplicación de protocolos de sedación, teniendo presente el bienestar del paciente a la par que la atención prioritaria a los familiares/acompañantes, que muchas veces, no son capaces de entender las necesidades de un demente en este momento evolutivo de su enfermedad, y

no solo se ven presas de su propia angustia, si no que la transmiten al enfermo.

Las restricciones físicas o farmacológicas ante conductas disruptivas se suelen aplicar en el medio hospitalario y residencial. Con independencia de su legitimidad, estas medidas no disminuyen la incidencia de caídas, pueden aumentar las úlceras por decúbito, las rigideces muy dolorosas, la aparición de trombosis venosas y también la agitación del enfermo.

Otros procedimientos, como el sondaje vesical, la interrupción del sueño para controles de glucemia, cambios de acceso venoso, aerosolterapia, etc., utilizados sobre todo en el medio hospitalario, solamente generan disconfort en el demente, en detrimento del control de síntomas como la impactación fecal (a veces secundaria al uso de morfínicos), por poner un ejemplo, que pesan más que la realización de analíticas innecesarias en los últimos días.

Luego entonces, ¿no hay nada que hacer?. Mucho. Los síntomas que más malestar generan en estos pacientes son el dolor y la disnea, y ambos tienen tratamiento. La administración de agua en pequeños sorbos por vía oral, el mantener la mucosa oral húmeda, la piel lubricada, y muchas otras medidas que llenan cientos de páginas webs con recomendaciones emitidas por diferentes sociedades científicas y de familiares, son eficaces y no las vamos a repetir. Pero sí me gustaría hacer hincapié en aspectos que tenemos que tener en cuenta. La continuidad asistencial en este tipo de pacientes y situaciones es primordial para que, sea cual fuere la decisión que se tome, ofrezca tranquilidad a pacientes y sobre todo, familiares. Cuanto más estable sea el vínculo asistencial desde etapas anteriores a la futura muerte, más seguridad hay de que las medidas se consensúen con acierto. Brindar a los

cuidadores acceso telefónico a los recursos sanitarios, sin tener que desplazarse hasta los servicios de urgencia ante la menor duda, es otra medida eficaz a considerar. Entrenar a los familiares/cuidadores en el manejo en el domicilio de enfermos que dependen de ellos para todo las 24 horas del día, y que además no lo pueden expresar, así como recomendar la posibilidad de que la persona con mayor responsabilidad en los cuidados identifique aquello que más lo puede fortalecer, y se tome “un respiro” durante algunas horas diarias para hacerlo, contribuyen a cuidar al cuidador, piedra angular de los cuidados domiciliarios.

Y todavía hay tres cuestiones que merecen una mención especial, una reflexión individual. Primero, la morfina es la estrella del tratamiento del enfermo que va a morir. Los médicos no debemos tener miedo a este fármaco, a pesar de los diferentes controles que debemos cumplimentar para poder emplearla en nuestros pacientes. Tenemos que saber utilizarla, manejar sus efectos beneficiosos y adversos, saber que el techo terapéutico lo determina el control de los síntomas y no nos puede temblar el pulso para su uso adecuado. ¿Cuántos residentes de diferentes especialidades médicas que incluso saben canalizar vías centrales, poseen talonarios de morfínicos?, ¿y cuántos especialistas? Respondámonos

a estas preguntas y posiblemente encontraremos la respuesta a los problemas que existen para su uso y manejo, y no en los controles administrativos. Segundo, un demente en situación terminal ingresado o reingresado en las camas de un hospital y al que tenemos que atender, no es un problema, ni un agobio, ni alguien con el que no hay nada que hacer, ni un paciente que merezca ser tributario de calificativos alejados del humanismo que debe caracterizar a los profesionales sanitarios. Dentro de ese ingresado con el que no podemos conversar, ni contar con el premio de la curación que tanto nos gusta, detrás de su imposibilidad de hablar o de su griterío nocturno, hay una persona no una cosa, y una persona que va a morir, y cuya despedida de su historia, su transcendencia y su significado está en nuestras manos, mereciendo toda nuestra implicación y jamás nuestro rechazo o escepticismo. Por último, en lo que no podemos fallar es en la seguridad que tenemos que demostrar al expresar nuestro criterio o nuestras recomendaciones a los familiares de estos pacientes. Las medidas que se adopten o se acuerden deben ser debatidas con mensajes concretos, para que los familiares no tengan dudas de que pueden complicar la asistencia en los momentos finales, o distorsionar el duelo. Y ese espíritu, esta convicción, debemos transmitirlo al resto del personal del equipo de asistencia.

5.8. En los últimos momentos de la vida

La atención del enfermo en los últimos momentos de su vida no tiene menos importancia que el resto de la asistencia a la largo del proceso de enfermedad. Es más, muchas veces lo que se haga al final puede condicionar la valoración de todo el esfuerzo que se ha hecho previamente.

Si bien es cierto que “desconocemos el día y la hora”, no es difícil identificar la proximidad del final en un demente en estas circunstancias, al que se han prescrito medidas o protocolos de sedación terminal. Pero nuestra actuación no acaba con la indicación de los mismos, ni ha terminado aún la vida

o la posibilidad de sentir malestar o sufrimiento.

Ya sea en el ámbito hospitalario, residencial o domiciliario, las medidas del final deben ser consensuadas con el personal de enfermería y los familiares/cuidadores. Muchas medidas se han descrito, pero de forma general debemos tener en cuenta:

- La sedación terminal busca el objetivo de controlar los síntomas y por ello no tiene “techo”.
- El control de glucemias capilares, la prevención con heparinas de bajo peso molecular, las analíticas y todo procedimiento invasivo que genere disconfort no tienen sentido en los últimos momentos.
- Ofrecer y permitir que el momento de la muerte sea íntimo, digno, y que la despedida de los familiares sea vivida como ellos determinen, por encima de la realización de un ECG, retirada de

vías, etc., que interfieren la despedida de los familiares.

- En el ámbito hospitalario la orden de “no reanimar” debe estar explícitamente señalada en la historia clínica del enfermo.
- Debe respetarse lo que indique la liturgia religiosa o no de cada individuo.
- La presencia del facultativo es decisiva. Desde la expectación, y en un segundo plano, no abandonar al paciente ni a sus familiares.
- Una vez producido el deceso, y pasados los momentos iniciales del duelo familiar, deben ponerse en marcha de forma fluida las medidas establecidas para la evacuación del cadáver, y los trámites administrativos inherentes a este suceso, ofreciendo nuestra ayuda en la localización de familiares, expedición de certificado de defunción, etc.
- Y una vez más, no permitir que nuestros sentimientos enturbien el sentido común.

5.9. Atención al duelo de los familiares

Posiblemente la atención al duelo de los familiares tras la muerte del paciente con demencia necesite más estudios que nos permitan llegar a conclusiones aplicables de forma genérica. Y digo así, porque el ámbito familiar posee características distintivas más allá de la puerta de cada domicilio, pero de forma general ha llegado a considerarse a la familia como la “segunda víctima de la demencia”, y posiblemente esto sea así durante toda la evolución de la misma. Tener un paciente demente en la familia trastorna la vida y la dinámica de casi todos sus miembros, desde el momento del diagnóstico hasta la muerte. Luego, para permitir que “cierren bien las heridas”, los programas de asistencia a estos enfermos deberían incluir medidas para la atención de los familiares, desde

el principio hasta el duelo tras el fallecimiento del ser querido.

Si en los momentos finales el paciente ingresa en el hospital en la búsqueda de una solución que “lo cure”, o es institucionalizado por insuficiencia o imposibilidad de asistencia domiciliaria, o aun quedándose en casa al cuidado de familiares que muchas veces recurren al recurso de cuidadores no profesionales que ayuden en la dura tarea de cubrir todas las necesidades de estos enfermos, al final pueden existir sentimientos de culpabilidad o ambivalencia familiar. Sentimientos de no haber hecho bien todo aquello que se debía. Sumemos el coste económico que para muchas familias significa el empleo de algunas de estas opciones referidas. Si añadimos

la imposibilidad de recibir retroalimentación positiva al amor, el cariño y la entrega de los familiares/cuidadores hacia el enfermo demente, se podría potenciar la impresión de frustración y de impotencia en los mismos.

La información clara y con el análisis de todas las opciones posibles, el apoyo en

las asociaciones de familiares de Alzheimer, la accesibilidad, y el no abandono del paciente ni de los familiares, dejando una oportunidad para que puedan mantenerse en contacto con nosotros aun después de la muerte del mismo, pueden ayudar a mejorar el entorno del demente, aportar luz para asumir decisiones coherentes, y paliar las consecuencias de la pérdida.

5.10. Consideraciones finales

La demencia es una enfermedad degenerativa progresiva de pronóstico incierto, variable de un paciente a otro, difícil de definir y que afecta mayoritariamente a ancianos. Su devastadora evolución hacia la incapacidad y la dependencia delimitan el camino hasta la muerte del enfermo, con el consecuente agotamiento y a veces frustración de sus familiares.

La necesidad de dar cobertura sanitaria, social y psicológica a las demandas del binomio demente/familia desde el principio hasta el final, incluido el duelo, diseñando programas específicos y optimizando el uso y la gestión de los recursos con que contamos, debe constituir para nosotros una obligación y un compromiso, aunando en ello el esfuerzo de todos los que participamos en este proceso.

El estudio de todo lo referente a las circunstancias del final del paciente demente, dirigido a la búsqueda de conclusiones útiles para el diseño de programas y planes de medidas puntuales, debe incluirse en los equipos de investigación de los que nos dedicamos al trabajo con estos enfermos. La discusión sobre aspectos bioéticos debe formar parte de las cuestiones que intenten buscar respuestas a las preguntas que no podemos eludir.

Los médicos no podemos desvincularnos de nuestra vertiente humanista a favor de nuestra vertiente tecnológica, y menos en el caso de una patología que continúa enfrentándonos a interrogantes.

Y no olvidemos que la mayoría de las veces, es necesario morir en paz para que la muerte no sea un castigo, para tener la sensación de que ha valido la pena vivir.

Bibliografía

1. Lobo, A.; Launer, L. J.; Fratiglioni, L. *et al.* Prevalence of dementia and mayor subtypes in Europe: A collaborative study of population-based cohorts. *Neurologic Diseases in the elderly research group.* *Neurology* 2000; 54 (1) S4-S9.
2. García, F. J.; Sánchez, M. I.; Pérez, A. y cols. Prevalencia de demencia y de sus subtipos principales en sujetos mayores de 65 años: efecto de la educación y ocupación. *Estudio Toledo.* *Med. Clin* 2001; 116; 401-407.
3. Kessel Sardiñas, H. "Asistencia al demente en situación terminal". *En Enfermedad de Alzheimer evolucionada.* *Monografía Med. Clin.* 2004; 5 (6): 61-63.
4. Shuster, J. L. *Palliative care for advanced dementia.* *Clin. Geriatr. Med.* 2000; 16: 2.
5. National Hospice Organization Medical Guidelines Task Force. *Medical guidelines for determining prognosis in selected non-cancer diseases.* Arlington, VA. NHO 1995.
6. Mitchell, S. L.; Teno, J. M.; Kiely, D. K., *et al.* *The clinical course of advanced dementia.* *N. Engl. J. Med.* 2009; 361: 1529-1538.
7. Aguglia, E.; Onor, M. L.; Trevisiol, M. *et al.* *Stress in the caregivers of Alzheimer's patients: an experimental investigation in Italy.* *Am. J. Alzheimers Dis. Other Demen.* 2004; 19: 248-252.
8. Banaszak-Holl, J.; Fendrick, A. M.; Foster, N. L. *et al.* *Predicting nursing home admission: estimates from a 7 year follow-up of a nationally representative sample of older americans.* *Alzheimer Dis. Assoc. Disord.* 2004; 18: 83-89.
9. Houttekier, D.; Cohen, J.; Bilsen, J. *et al.* *Place of death of older person with dementia. A study in five european countries.* *J. Am. Geriatr. Soc.* 2010; 58: 751-756.
10. Mitchell, S. L.; Teno, J. M.; Miller, S. C. *et al.* *A national study of the location of death for older persons with dementia.* *J. Am. Geriatr. Soc.* 2005; 19: 556-562.
11. Callahan, C. M.; Arling, G.; Tu, W. *et al.* *Transitions in care for older adults with or without dementia.* *J. Am. Geriatr. Soc.* 2012; 60: 813-820.
12. Ruiz-Ramos, M.; García-León, F. J. y Méndez-Martínez, C. *El lugar de la muerte en Andalucía: influencia de la edad, sexo y causa de defunción.* *Rev. Clin. Esp.* 2011; 211 (3): 127-132.
13. Steinhauser, K. E.; Christkis, N. A.; Clipp, E. C. *et al.* *Factors considered important at the end of life by patients, family, physicians and other care providers.* *JAMA* 2000; 284: 2476-2482.
14. Marín-Gámez, N.; Kessel Sardiñas, H.; Barnosi-Marín, A. *et al.* *56 muertes.* *Rev. Esp. Geriatr. Gerontol.* 2002; 37: 244-248.



15. Schulz, R.; Mendelsohn, A. B. Haley, W. E. Mahoney, D.; Allen, R. S.; Zhang, S. *et al.* *End-of-life care and the effects of bereavement on family caregivers of persons with dementia* N. Engl. J. Med. 2003; 349 (20): 1936-1942.
16. National Hospice Organization Medical Guidelines Task Force: *Medical guidelines for determining prognosis in selected non-cancer diseases*. Arlington, VA. National Hospice Organization, 1995.
17. Volicer, L. *Management of severe Alzheimer's disease and end-of-life issues*. Clin. Geriatr. Med. 2001; 17 (2).
18. Ribera Casado, J. M. *Geriatría y cuidados paliativos: algunas reflexiones..* Rev Esp. Geriatr. Gerontol. 2013; 48 (2): 89-93.
19. Shega, J. W.; Levin, A.; Hougham, G. W. *et al.* *Palliative Excellence in Alzheimer care efforts (PEACE): a program description*. J. Palliat. Med. 2003; 6 (2): 315-320.
20. Martin, M. *Palliative and aggressive end-of-life care for patients with dementia*. Psychiatric Services 2002.
21. Volicer, L.; McKee, A. y Hewitt, S. *Dementia*. Neurologic. Clin. 2001; 19: 4.
22. Luchins, D. J.; Hanrahan, P. y Murphy, K. *Criteria for enrolling dementia patients in hospice*. J Am Geriatr Soc 1997; 45: 1054-1059.
23. Mylotte, J. P.; Naughton, B.; Saludades, C. *et al.* *Validation and application of pneumonia prognosis index to nursing home residents with pneumonia*. J. Am. Geriatr. Soc. 1998; 46: 1538-1544.
24. Thompson, R. S.; Hall, N. K. y Szpiech, M. *Treatments and outcomes of nursing-home-acquired pneumonia*. J. Am. Board. Fam. Pract. 1997; 10: 82-87.
25. Fried, T. R.; Gillick, M. R. y Lipsitz, L. A. *Short-term functional outcomes of long-term care residents with pneumonia treated with and without hospital transfer*. J. Am. Geriatr. Soc. 1997; 45: 302-306.
26. Gillick, M. R. *Rethinking the role of tube feeding in patients with advanced dementia*. N. Engl. J. Med. 2000; 342: 206-210.
27. Nair, S.; Hertan, H. y Pitchumoni, C. S. *Hypoalbuminemia is a poor predictor of survival after PEG in elderly patients wit dementia*. Am. J. Gastroenterol. 2000; 95 (1): 133-136.



Autores

Coordinador

Pedro Gil Gregorio

Jefe del Servicio de Geriatría Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Autores

Manuel Antón Jiménez

Servicio de Geriatría. Hospital Diputación. Cáceres

Enrique Arrieta

Médico de Atención Primaria (SEMERGEN)

Enrique Arriola Manchola

Responsable de la Unidad de Memoria y Alzheimer. Fundación Matia Calvo. San Sebastián

Brigida Calle

Médico de Atención Primaria. Madrid

Juan Carlos Colmenarejo

Médico de Atención Primaria. Madrid

Marta Cuadrado

Servicio de Geriatría. Hospital General de Granollers

Benito Fontecha

Servicio de Geriatría. Hospital General de Granollers

Wendy Fuentes

Servicio de Geriatría. Hospital General de Granollers

Pedro Gil Gregorio

Jefe del Servicio de Geriatría del Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Belén González Glaria

Servicio de Geriatría del Hospital General de Pamplona

Humberto Kessel Sardiñas

Geriatría. Hospital de Torrecárdenas. Almería



PwC ayuda a organizaciones y personas a crear el valor que están buscando. Somos una red de firmas presente en 158 países con más de 180.000 profesionales comprometidos en ofrecer servicios de calidad en auditoría, asesoramiento fiscal y legal y consultoría. Cuéntanos qué te preocupa y descubre cómo podemos ayudarte en www.pwc.es

© 2013 PricewaterhouseCoopers S.L. Todos los derechos reservados. "PwC" se refiere a PricewaterhouseCoopers S.L., firma miembro de PricewaterhouseCoopers International Limited; cada una de las cuales es una entidad legal separada e independiente.