



Guía de

DETERIORO COGNITIVO

EDITOR

Félix Viñuela Fernández





MÓDULO I: INTRODUCCIÓN

1. **Deterioro cognitivo: Una aproximación terminológica y conceptual**
F. Viñuela Fernández
2. **Delimitación nosológica y conceptual**
C. Carnero Pardo
3. **Epidemiología**
M. Iglesias, T. García López, F.J. Hernández
4. **Factores de riesgo de deterioro cognitivo**
N. García Casares, M. Berthier
5. **Clasificación**
M. Iglesias, T. García López, F.J. Hernández
6. **Criterios diagnósticos**
I. Carrera Muñoz, J.C. Romero Fábrega

MÓDULO II: ETIOPATOGENIA

7. **Fisiopatología del deterioro cognitivo degenerativo**
T. Ojea Ortega
8. **Deterioro cognitivo secundario**
E. Cuartero Rodríguez
9. **Deterioro cognitivo vascular**
N. García Casares, J.A. Reyes Bueno, L. Carazo Barrios
10. **Hidrocefalia crónica del adulto**
M. Bernal Sánchez-Arjona, M. Marín Cabañas
11. **Demencias rápidamente progresivas. Manejo práctico**
M. Afkir, V. Serrano Castro
12. **Enfermedad de Alzheimer de inicio precoz**
M. Rodríguez Camacho, R. Hervás Navidad
13. **Deterioro cognitivo subjetivo**
L. Carazo Barrios, J.A. Reyes

14. **Trastorno cognitivo funcional**
E. García, E. Franco Macías
15. **Deterioro cognitivo en enfermedades psiquiátricas**
B. Espejo Martínez, S. Posik Rosati
16. **Semiología conductual y psicológica en el paciente con deterioro cognitivo**
M. Rodríguez Camacho, B. Espejo Martínez

MÓDULO III: DIAGNÓSTICO

17. **Exploración neurológica**
N. Guerrero, J.M. Aguilera Navarro
18. **Evaluación cognitiva**
C. Carnero Pardo
19. **Neuroimagen en deterioro cognitivo**
E. García Carrasco, J. Romero Imbroda, V. Serrano Castro
20. **Biomarcadores en deterioro cognitivo**
R. Pérez Noguera, F. Sánchez Fernández
21. **El papel de la genética en el deterioro cognitivo**
S. Rodrigo Herrero, C. Méndez Barrio

MÓDULO IV: TRATAMIENTO

22. **Tratamiento farmacológico de deterioro cognitivo por enfermedades degenerativas**
A. Gómez Roldos, M. Moya Molina
23. **Tratamiento no farmacológico**
Á. Barro Crespo, J.M. López Domínguez, F. Viñuela Fernández
24. **Seguimiento, pronóstico y cuidados paliativos de Alzheimer y otras demencias**
A. Gómez González, F.J. Garzón Maldonado

MÓDULO V: ASPECTOS SOCIALES Y LEGALES

25. **Aspectos legales en deterioro cognitivo**
E. Agüera Morales, J.J. Bravo Gómez,
26. **Conducción y deterioro cognitivo**
C. Méndez Barrio, S. Rodrigo Herrero
27. **Aspectos socio-sanitarios**
E. Cuartero Rodríguez, R. Suárez, F. Muñoz Cobos,
A. Canalejo Echevarría



María Bernal Sánchez-Arjona,
Marta Marín Cabañas

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia crónica del adulto (HCA) o hidrocefalia a presión normal es una causa de demencia reversible en nuestro medio y está infradiagnosticada. Tiene una prevalencia del 0,5-1,5% en mayores de 60 años y aumenta con la edad, siendo de un 6% en mayores de 80 años (Jaraj et al., 2014). La edad de inicio es alrededor de 70 años afectando por igual a ambos sexos. Se caracteriza por la tríada clínica alteración de la marcha, incontinencia de esfínteres y deterioro cognitivo progresivo, asociado a una dilatación del sistema ventricular. El tratamiento habitual consiste en la colocación de un sistema de derivación de líquido cefalorraquídeo (LCR) o shunt. Cuando el diagnóstico es correcto el cuadro clínico mejora de forma parcial o total, sin embargo hay un porcentaje de pacientes muy variable según las distintas series que no mejoran. Esta variabilidad puede ser debida a la inclusión de pacientes con hidrocefalias de diversas etiologías, la coexistencia con otras demencias como la enfermedad de Alzheimer, demencia vascular o parkinsonismos de tipo degenerativo, o bien el uso de distintos tipos de válvulas o dispositivos (Williams et al., 2016; Relkin et al., 2005). Por ello, dadas las características de estos pacientes (edad avanzada, factores de riesgo, comorbilidades) y el riesgo implícito del tratamiento quirúrgico, es importante hacer un diagnóstico adecuado del síndrome e identificar a los pacientes que se beneficiarían mejor de un tratamiento quirúrgico. Una adecuada evaluación clínica de estos pacientes, así como un enfoque multidisciplinar con Radiología y Neurocirugía, siguiendo un protocolo de abordaje que incluye exploraciones y técnicas invasivas predictoras de respuesta al shunt

(Benejam et al., 2008) son necesarios en esta patología que nos ocupa. El objetivo de esta guía es ponernos al día de este síndrome y familiarizarnos con los protocolos habitualmente utilizados transmitiendo nuestra práctica clínica en la Unidad de Memoria.

FISIOPATOLOGÍA

Se desconoce la causa de este síndrome si bien se postulan diversos mecanismos como efecto masa directo por la presión, comprimiendo tracto piramidal, circuitos corticosubcorticales frontoestriatales y frontoreticulares; disminución de la reabsorción del LCR; disminución del flujo periventricular; disminución del aclaramiento glinfático. Se han involucrado factores genéticos al describirse familias con HCA familiar (Relkin et al. 2005).

EVALUACIÓN CLÍNICA

LA HCA es un diagnóstico clínico que se basa en una anamnesis, exploración neurológica y una prueba de neuroimagen TAC o RM. La presentación típica es un paciente mayor con trastorno de la marcha simétrico, de inicio insidioso de meses de evolución, que puede tener o no leve alteración cognitiva con o sin afectación de esfínteres, síntomas que aparecen más tardíamente. En la anamnesis hay que interrogar por otras causas de hidrocefalia secundaria, como cirugías intracraneales, hemorragias o procesos infecciosos del SNC.

La **alteración de la marcha** es el síntoma que aparece con mayor frecuencia (95% de los casos), así como el más precoz y el que mejor responde al tratamiento quirúrgico. Se caracteriza por la aparición de enlentecimiento con pasos cortos, a veces festinación, dificultad para iniciarla, así como dificultad para realizar el tándem y los giros. Es simétrico. Pueden tener caídas, retropulsión y antero pulsión. Posteriormente, si no se trata, pueden comenzar a ampliar la base de sustentación o presentar dificultad para la estabilidad del tronco, precisando silla de ruedas. Es difícil diferenciarla de otros parkinsonismos simétricos como la enfermedad por cuerpos de Lewy, o parkinsonismo vascular. Los hallazgos en la exploración de asimetría, espasticidad o piramidalismo deben hacernos sospechar otra patología.

El diagnóstico diferencial incluiría además de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos degenerativos, parkinsonismo iatrogénico por fármacos bloqueantes dopaminérgicos; enfermedad de Binswanger y parkinsonismo vascular; la espondilosis cervical, artropatías y/o estenosis de canal lumbar; neuropatías periféricas; disfunción vestibular, entre otros.

La **alteración cognitiva** es de tipo subcortical con afectación de la atención y memoria de trabajo, así como las funciones ejecutivas, estando respetadas la memoria episódica, funciones visuoespaciales, lenguaje y praxias. Los pacientes tienen dificultades para tomar su medicación adecuadamente, o para manejar sus finanzas. Los fallos de memoria que refieren mejoran con la pista, pues el reconocimiento está intacto. Los tests cognitivos más empleados son el *Minimal State Examination* (MMSE) o bien la escala de evaluación cognitiva de Montreal (MoCA).

La apatía y/o síntomas depresivos como síntomas conductuales suelen estar presentes, no así la agresividad, ideas delirantes o alucinaciones, que apoyarían más un trastorno degenerativo tipo enfermedad de Alzheimer (EA). A veces puede existir patología degenerativa concomitante, en estos casos la respuesta al drenaje ventriculoperitoneal será menor.

La **afectación de esfínteres** es el síntoma menos frecuente, suele ser más tardío y se manifiesta como urgencia y frecuencia- más común- o rara vez con incontinencia urinaria y/o fecal que precisa pañales. Sin embargo a veces la clínica urinaria puede deberse a un síndrome prostático o bien pacientes diabéticos con síndrome de urgencia incontinencia por detrusor hipoactivo, u otras patologías.

Habitualmente se utilizan escalas para medir el grado de afectación de los pacientes y que síntomas tienen de la triada característica. A su vez permiten hacer un seguimiento tras el tratamiento. La más empleada en nuestro medio es la NPH (Tabla 1).

Por otro lado, pacientes asintomáticos son remitidos por hallazgo de ventriculomegalia en TAC, sin clínica. Estos pacientes no reúnen criterios de HCA, pero sí pueden estar en riesgo de desarrollar los síntomas con el tiempo, de ahí la necesidad de evaluarlos en consulta periódicamente.

TABLA 1. Escala de hidrocefalia de presión normal (NPH) para la valoración de la tríada clínica.

Componentes de la escala	Puntuación
Marcha	
Deambulaci3n imposible	1
Puede caminar con ayuda	2
Intestabilidad. Caídas	3
Marcha anormal pero estable	4
Marcha normal	5
Funciones cognitivas	
Estado vegetativo	1
Demencia grave	2
Problemas de memoria y cambio de carácter	3
Problemas de memoria	4
La familia o el paciente no manifiestan problemas cognitivos	5
Control de esfínteres	
Incontinencia urinaria y fecal	1
Incontinencia urinaria continua	2
Incontinencia urinaria esporádica	3
Urgencia urinaria	4
Control normal de esfínteres	5

PRUEBAS DE NEUROIMAGEN

La TC es una de las pruebas de neuroimagen más ampliamente utilizadas. La ventriculomegalia en esta técnica puede ser evaluada mediante el índice de Evans, siendo este $>0,31$ sugestivo de HCA. Dicho índice es el cociente entre el tamaño máximo entre las astas frontales, dividido por el diámetro máximo entre ambas tablas internas, en un corte axial a la altura de los caudados y del tercer ventrículo. La dilataci3n ventricular de la HCA es sobre todo a expensas de los ventrículos laterales, más concretamente de las astas frontales, y del tercer ventrículo. El cuarto ventrículo puede o no estar dilatado. El principal diagnóstico diferencial es con aquellas entidades que producen dilataci3n ventricular ex vacuo, es decir, motivada por la atrofia cerebral. La presencia de atrofia cortical generalizada y/o la dilataci3n de las cisuras perihipocámpicas apoyan más el diagnóstico de una EA (Benejam et al., 2008). Un hallazgo que se observa con frecuencia son los cambios de densidad/señal en la sustancia