

Las Demencias de Cuerpos de Lewy (DCLs)

Jaime Kulisevsky

Las Demencias de Cuerpos de Lewy (DCLs) incluyen los síndromes clínicos de la Demencia de Cuerpos de Lewy (DCL) y la Enfermedad de Parkinson con Demencia (EPD). Ambas comparten la mayoría sino todos sus signos clínicos variando sólo el orden de aparición de los mismos con el parkinsonismo precediendo a la demencia en la EPD y con la demencia coincidiendo o precediendo al parkinsonismo en la DCL. Incluso hay un solapamiento sustancial, sino completo, de los hallazgos patológicos cuyo marcador más importante son los cuerpos de Lewy (CLs), compuestos principalmente por la proteína sináptica alfa-(α -sin). Es de destacar que las mutaciones y multiplicaciones del gen de α -sin pueden llevar a EP familiar y a DCL. Muchos pacientes con DCL tienen patología tipo enfermedad de Alzheimer (EA) concomitante mientras que la coexistencia de cambios EA en la EPD fluctúa entre 5 a 30%. Considerada hasta hace muy poco una enfermedad neurodegenerativa puramente motora, durante la última década ha quedado claro que el deterioro cognitivo (DC) es una característica propia de la EP, presente en un 30% de pacientes al momento del diagnóstico. Estudios transversales muestran que un 25% de los pacientes no dementes cumplen criterios de Deterioro Cognitivo Leve (DCL) y que hasta un 30% cumplen criterios de demencia. Datos recientes muestran que hasta el 80% de los pacientes presentan importante deterioro cognitivo después de 20 años de seguimiento. Los criterios de consenso para el diagnóstico de DCL y EPD aplican la 'regla de un-año' mediante la cual el diagnóstico de EPD requiere la presencia de signos motores parkinsonianos al menos un año antes del comienzo de la demencia mientras que el diagnóstico de DCL requiere que el comienzo de la demencia sea previo o concomitante al parkinsonismo motor.

Debido a la heterogeneidad del déficit neuropsicológico en el curso de la evolución de EP a EPD, la definición y la identificación de predictores neurocognitivos de EPD constituye uno de los tópicos de mayor interés en la investigación de la EP. Mientras que el TC en la EP temprana se caracteriza por un síndrome de disfunción ejecutiva de 'tipo frontal' relacionado principalmente con el déficit dopaminérgico, la transición a la demencia se caracteriza por la aparición de fallos de tipo 'cortical posterior' de probable origen colinérgico. Además de la demencia, los criterios de consenso para el diagnóstico clínico de DCL 'probable' requieren la presencia de dos o más signos cardinales: fluctuaciones cognitivas con variaciones pronunciadas en la atención y la alerta, alucinaciones visuales recurrentes y parkinsonismo espontáneo (no farmacológico).

Datos adicionales 'sugerentes' incluyen trastorno de conducta de sueño REM, importante sensibilidad a neurolépticos y disminución de la captación del transportador de dopamina por imagen PET (Positron Emission Tomography) o SPECT (Single-Photon Emission Computed Tomography). Hasta la fecha solo se han publicado un pequeño número de ensayos clínicos controlados con placebo con número reducido de pacientes y un estudio con muestra amplia evaluando el uso de anticolinesterásicos en la EPD y la DCL. Hay una necesidad urgente de desarrollar tratamientos para el deterioro cognitivo leve en la EP.

*Todos los derechos de propiedad intelectual son del autor. Queda prohibida la reproducción total o parcial de la obra sin autorización expresa del autor.

© FUNDACIÓN RAMÓN ARECES. Todos los derechos reservados.

**All intellectual property rights belong to the author. Total or partial reproduction of the work without express permission of the author is forbidden.*

© FUNDACIÓN RAMÓN ARECES. All rights reserved.