neurama
revista electrónica de
psicogerontología

Volumen 7 • Issue 1 • Jun 2020 5

Cuerpos de Lewy y compromiso multidominio: Presentación y análisis de un caso

Angel Moreno Toledo [1]

Resumen

Se estudia un caso de paciente de 68 años de edad con demencia por cuerpos de Lewy (DCL) junto a afectación multidominio. Se valoran cada uno de los dominios afectados en los que se muestran déficits (dominios o funciones cerebrales): atención, memoria, capacidades visoconstructivas y lenguaje. La DCL aparece - en la mayoría de los casos- como una entidad infradiagnosticada o indeterminada, enmascarada en un diagnóstico erróneo de enfermedad de Alzheimer. Este tipo de demencia comparte síntomas con la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson. La DCL representa en torno al 10% de todas las demencias.

Palabras clave: Cuerpos de Lewy, Síndrome Parkinsoniano, demencia, deterioro cognitivo multidominio.

ISSUE N°1
JUNIO
2020

Recibido:
28/11/2019

Aceptado:
07/02/2020

Abstract

Report a case of 68-year-old patient with Lewy bodies dementia (DLB) together with multidomain cognitive impairtment. Each one of the affected domains in which déficits are shown (domains or brain functions): attention, memory, visoconstructive capacities and language.

DLB appears – *in most cases*- as an underdiagnosed or undetermined entity, masked in a misdiagnosis of Alzheimer´s disease. This type of dementia shares symptoms with both Alzheimer´s disease and Parkinson´s disease.
DLB may represent as much as 10 percent of all dementia

Keywords: Lewy Bodies, Parkinsonian syndrome, Dementia, Multidomain cognitive impairtment.

Presentación del caso

Varón de 68 años de edad, institucionalizado.
Antecedentes personales de polio, patología vascular cerebral de pequeño vaso y ca renal (intervenido).
Presenta síndrome Parkinsoniano plus junto deterioro cognitivo multidominio (atencional,visuoespacial y del lenguaje).
Trastorno del sueño REM y enfermedad por cuerpos de Lewy (de siete años de evolución).
Precisa supervisión para el desarrollo de las ABVD (trastorno disejecutivo).
No presenta problemas de conducta. Alucinaciones.
Temblor: Temblor reposo leve, paroxístico en ambos MMSS, rigidez leve, sin apraxias.
Deambulación autónoma (marcha lenta y con freezing, giros inestables sin braceo).
Desorientación: En espacio y tiempo, no en persona.Comprensión y nominación preservada. Lenguaje poco fluente.

(1) Psicogerontólogo y formador. Experto en Gestión y dirección de centros geriátricos y de la tercera edad.

INTRODUCCIÓN

La demencia por cuerpos de Lewy es la segunda forma más común de demencia tras la enfermedad de Alzheimer (McKeith, 2006), se relaciona clínicamente con la EP y representa el 15-20% de los casos, pertenece al grupo de las encefalopatías degenerativas crónicas (Otero y Fontán, 2008). Constituye una de las demencias con patrón mixto cortical / subcotical (Kaufer y Cummings, 1997), la edad media de inicio de los síntomas es a los 68 años (Khotianov y otros, 2002)

Entre sus manifestaciones clínicas destacan el síndrome parkinsoniano, las alucinaciones, fluctuaciones del estado de alerta, los trastornos del sueño, la presencia de deterioro cognitivo, la sensibilidad a fármacos neurolépticos y la confusión junto a deterioro visuoespacial y ejecutivo. Otras características incluyen, siguiendo a Kemp y otros (2017), tendencia a las caídas, disfunción autonómica y la depresión.

El diagnóstico definitivo e inequívoco solo puede hacerse mediante autopsia (Hughes y otros, 1992; Khotianov y otros, 2002). No presenta alteraciones conductuales, únicamente destaca la presencia de alucinaciones ocasionales (visuales), presencia de depresión, de apatía y bradipsiquia. La bibliografía especializada sitúa, por lo general, una rapidez en el avance del deterioro cognitivo en DCL en comparación con pacientes con enfermedad de Alzheimer (Hanyu y otros, 2009, ; Breitve y otros, 2014).

Déficits cognitivos multidominio

Los trastornos cognitivos pueden ocurrir en más de un dominio o áreas y varían en su severidad y etapas de la enfermedad (Goldman y otros, 2015). El impacto clínico de las trabas lingüísticas, ejecutivas, atencionales y memorísticas correlacionan con limitaciones a nivel cognitivo de las cuales, destaca un patrón variable, junto a un descenso progresivo característico. La función ejecutiva es el dominio más afectado en esta condición (Muslimovic y otros, 2005), siendo constatables las limitaciones en atención, función visuoespacial y memoria junto a fluencia verbal. La progresiva merma lingüística (fluencia, nominación, flujo de ideas ilógicas) dificulta el discurso coherente con la comunicación desde la trama interactiva. La consciencia deteriorada del entorno (fluctuante), la letargia diurna, imposibilita el desarrollo de las ABVD y del funcionamiento diario, junto a la apatía y el enlentecimiento funcional.

Discusión

La rapidez en la evolución del deterioro cognitivo se manifiesta en el descenso del rendimiento en áreas multidominio. Las medidas de MMSE considera un instrumento sensible para registrar tasas de cambio en pacientes con DCL (Lessing y otros, 2012), cubriendo un rango acertado de dominios que podrían estar potencialmente afectados (Hamilton y otros, 2012). Aunque considerar la superposición de ambas entidades neuropatológicas (DCL y EA), ya que comparten sintomatología, manifestaciones adversas y tasas de progresión, siendo la primera fluctuante en su afectación (McKeith y otros, 2005) y reportada en el caso

Las alucinaciones que presenta el paciente corresponden a su formato visual – identificación errónea o alucinaciones simples - exentas de provocar ansiedad o inquietud, si desencadenan obnubilación, ocasionales en este caso. Las alucinaciones visuales suelen tener una prevalencia en DCL del 60 al 80 % (McKeith y otros, 2004; Weintraub y Hurtig, 2007), suelen ser conformadas habitualmente en torno a falsas percepciones de personas, animales u objetos (Aarland y otros, 2001), asociadas a un mayor déficit de acetilcolina cortical (Otero y Fontán, 2008). Los déficits atencionales son característicos de la DCL (Golimstok y otros, 2011), tendiendo a la distractibilidad (moderada a severa), la confusión, periodos de atención breve, con inquietud motora o impulsividad. Las manifestaciones extrapiramidales, junto a dichas contingencias dificultan que el paciente pueda llevar a cabo actividades de estimulación o el correcto desarrollo de las ABVD. A este respecto y siguiendo a Gatier y otros, 2009, el compromiso en funciones ejecutivas, habilidades visuoespaciales, memoria y lenguaje, así como en atención y enlentecimiento, definen el deterioro multidominio

identificado en el caso. Cuando el deterioro es en múltiples dominios, las investigaciones han mostrado alteraciones en funciones corticales posteriores como la fluidez, observada en tareas de evocación léxica formal. Al paciente se le pide que genere tantas palabras como sea posible que comiencen por una determinada letra (ver figuras 1, 2 y 3) y en la memoria semántica y las habilidades visocontruccionales (Williams y otros, 2013; Williams y otros, 2009) (ver figura 5). También se han dado hallazgos en déficits en tareas de copia de dibujos y memoria visual, válidos predictores de demencia (Song y otros, 2008; Pagonabarraga y otros, 2008). La construcción visual está afectada en estos pacientes, presentan un déficit de memoria (recuerdo libre, reconocimiento visual y descaecimiento en capacidades práxicas (Kemp y otros, 2017).
Sólo un 15 a 20 % de los determinados diagnósticos son los llamados Parkinson plus (Osorno y otros, 2005), de naturaleza progresiva, generan comúnmente discapacidad, minusvalía y comprometen las funciones motoras y cognitivas, dado frecuentemente a diagnósticos erróneos con otras patologías del género. Suelen cursar con un pronóstico desfavorable, una mala respuesta al tratamiento y un inicio temprano de demencia (Sánchez Jerónimo y otros, 2003). Son frecuentes la respuesta menor al tratamiento con Levodopa, un rápido progreso del déficit así como incidencia de inestabilidad postural con frecuentes caídas y apraxia (Cronin-Golomb,2019); (McGee, 2012).
La evaluación neuropsicológica en estos casos, puede resultar un reto diagnóstico (Olmedo y otros, 2013)..

A nivel funcional las características del parkinsonismo del paciente (85% de ocurrencia), siguiendo a Ferman y otros, 2006, imposibilitan la ejecución de tareas motoras simples (apraxia de la marcha).
El desorden cognitivo representa un componente importante en la caracterización del DCL (Goldman y otros, 2015) a menudo, denominado como fluctuaciones cognitivas (Mollenhauer y otros, 2010). Es interesante señalar que los déficits cognitivos aparecen junto a los disturbios REM del sueño y a los problemas de memoria y de habilidades visuoespaciales. Siguiendo a Muslimovic y otros, 2005, los déficits atencionales, de memoria explicita y visuoespaciales son a menudo visibles en etapas iniciales de la enfermedad. Considerando en el caso el síndrome disejecutivo, en combinación con la afectación multidominio (en concreto, atención, memoria, lenguaje y función visuoespacial) (Jarvin y otros, 2005), junto a la distractibilidad y la apatía, también destacadas en el caso. Los déficits en atención se manifiestan en capacidades reducidas para la atención sostenida y dividida así como marcadas fluctuaciones de atención (Oda y otros, 2009). Godefroy y otros (2010) lo reportan en torno a una prevalencia del 39-42 % de los casos. Las consecuencias del impacto del síndrome disejecutivo dificultan la predisposición y el desarrollo de las actividades de la vida diaria (Kamei y otros, 2008) y dificultan su calidad de vida.
Destacar rasgos como la apatía como una alteración cognitivo-emocional frecuente en estos pacientes. Subyace como un síndrome frecuente y discapacitante (García-Ramos y otros, 2010, Aarsland y otros, 2009). Muchas ocasiones, el sujeto se muestra desinteresado y emocionalmente ausente en el desarrollo de las ABVD o en actividades ocupacionales. Siguiendo a Lewy y otros (1998) este trastorno reduce significativamente la actividad del individuo en el entorno, tornándose éste pasivo y desmotivado, tendente a la depresión o al trastorno anímico (38%) (Vázquez, 2004). A nivel de trastornos del sueño, la ausencia de un sueño recuperador correlaciona con somnolencia diurna, letargo y fatigabilidad. El desorden del sueño puede manifestarse en sueños vívidos, agitación y despertares frecuentes. Los problemas de sueño son muy comunes en el parkinsonismo atípico (Trenkwalder y otros, 2017).

En el caso, no se advierten problemas conductuales, sí deambulación motora (exploración) y alucinaciones (visuales), encontrándose ausente la manifestación de otras conductas difíciles significativas. Siguiendo a Morris y Worsley (2003) los cambios de conducta (perturbadora) están relacionados con la incidencia de alucinaciones, delirios y depresión. El declive funcional incapacita al paciente para abordar el desarrollo autónomo de AIVD y de ABVD. A nivel lingüístico predomina una escasa fluencia, junto a signos de bradipsiquia, discurso irrelevante y compromiso y atención variable lo que dificulta la fijación.

La última puntuación obtenida en la exploración con Minimental arroja un desempeño de 9/30, dictamina un deterioro cognitivo grave / severo. Siendo las áreas de mayor afectación memoria, lenguaje y concentración / atención. Como destacan Mitolo y otros (2014), han sugerido que un número reducido

de ángulos en la copia del pentágono del Minimental, podría ser un marcador de DCL prodrómico, con un nivel de especificidad del 91%. (ver figura 6). Con la Figura compleja de Rey (1941, adaptado Corwin y Bylsma ,1993), se puede observar el déficit en habilidades de construcción visoespacial y memoria visual.

Conclusión

El paciente se beneficia del entrenamiento cognitivo presente en las actividades diarias de estimulación cognitiva. Tareas de lenguaje verbales y atención, comprensión, están recomendadas en este caso (Coste y otros, 2012). La presencia de fluctuaciones en el estado de alerta, alucinaciones, deterioro cognitivo y apatía, revelan signos clínicos de Parkinsonismo atípico probable enfermedad por cuerpos de Lewy. Aparece como una condición infradiagnosticada o difusa con la EA.

La intervención debe ser global, trabajando múltiples áreas y promoviendo la rehabilitación desde la fisioterapia (para sostener los problemas de movimiento y balanceo).
Desde la Terapia ocupacional desarrollar habilidades de desenvolvimiento cotidiano.
En el área de la logoterapia para asistir en problemas frecuentes (discurso y deglución). El asesoramiento debe beneficiar para disminuir el estrés y crear objetivos y planes de acción para empoderar al individuo. Los grupos de ayuda son útiles para dilucidar sentimientos de desolación, proveer apoyo y ofrecer oportunidades de aprendizaje.

Desde la labor valorativa, el seguimiento de los déficits observados nos permitirá determinar variaciones en la naturaleza del déficit multidominio, siendo útiles las tareas que indaguen en dominios como la planificación, memoria, organización secuencial, el trabajo espacial y el entramado atencional.

REFERENCIAS

1. Aarsland, D., Cummings, J.L. and Larsen, J.P. Neuropsychiatric differences between Parkinson´s diseases with dementia and Alzheimer´s disease. Int. J. Geriatr. Psychiatry. 2001, 16 : 184-191
2. Aarsland, D.; March, L.; Schrag, A. (2009). Neuropsychiatric symptoms in Parkinson,s disease. Mov. Disord. 24. 2175-2186
3. Breitve MH, Chwiszczuk LJ, Hynninen MJ, Rongve A, Brønnick K, Janvin C, Aarsland D. A systematic review of cognitive decline in dementia with Lewy bodies versus Alzheimer's disease. Alzheimers Res Ther. 2014 Sep 16;6(5-8):53. doi: 10.1186/s13195-014-0053-6. eCollection 2014.
4. Costa, A.; Carlesimo, G.A. And Caltagirone, C. (2012). Prospective memory functioning: a new área of investigation in the clinical neuropsychology and rehabilitation of Parkinson´s disease and mild cognitive impairtment. Review of evidence. Neurol, Sci. 20, 965-972
5. Cronin-Golomb, A; Reinolds, G.O; Salazar, R.D and Saint-Hilarie, M.H. 2019.Parkinson´s Disease and Parkinson-plus síndromes- The Oxford handbook and adult cognitive disorders.
6. Ferman, T.S; Smith, G.E., Boere, B.F et al. Neuropsychological differentiation of dementia with Lewy Bodies from normal aging and Alzheimer´s disease. Clin. Neuropsychol. 2006; 20: 623-636
7. García-Ramos, R.; Matías-Guíu, J. Apatía en la enfermedad de Parkinson. Vol. 25. Is. 1 J. Feb 2010. 40-50
8. Gatier, I., Nieto, A.; Barroso, I., Lorenzo, J.N. Deterioro del aprendizaje visoespacial en la enfermedad de Parkinson. Psicothema, 2009, 21 (1): 21-26
9. Goldman, J.G.; Williams-Gray, C.; Galvin, J.E. The spectrum of cognitive impairtment in Lewy Body diseases. Mov. Disord 2015 : 29 (5): 608-621
10. Golimstok, A.; Rojas, J.I; Romano, M. and Cristiano, E. Previous adult attention-defficit and hiperactivity disorder symptoms and risk of dementia with Lewy Bodies: A case-control study. Eur. J. Neurol. 2011; 18, 78-84
11. Hanyu H. T. Sato K. Hirao H. Kanetaka H. Sakurai T. Iwamoto. Differences in clinical course between dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease. Eur J Neurol. 2009 Feb;16(2):212-7. doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02388.x.
12. Hamilton, J.M., Landy, K.M, Salmon, D.P, Hansen, L.A; Masliah, E., Galasko, D. Early visuoespatial déficits predict the occurrence of visual hallucinations in autopsy-confirmed dementia with Lewy Bodies. Am J. Geriatr. Psychiatry. 2012; 20: 773-781
13. Hughes, A.J; Ben-Shlomo and Daniel, S.E.; Lees, A.J. What features improve the accuracy of clinical diagnosis in Parkinson´s disease: a clinicopahologic study. Neurology. 1992, 42 (6): 1142-6
14. Janvin,C.C; Aarsland, B., Larsen, J.P. (2005). Cognitive predictionsof dementia in parkinson disease: A community –based 4 –year longitudinal stuydy. J.Geriatr. Psychiatry Neurol. 18, 149
15. Kanfer, D.L; Cummings, J.L. Dementia and Delirium: an overview. En Feinberg, T.E; Farah, M.J. Behavioral Neurology and Neuropsychology. McGraw-Hill. Nueva York. 1997
16. Kemp,J.; Philippi, N; Phillipps, C. et al. Cognitive profile in prodromal dementia with Lewy bodies. Alz. Res. Therapy, 9, 19 (2017)

17. Kotianov, N; Singh, R. and Singh, S. Lewy Body Dementia: Case report and Discussion. JABFP. 2002. Vol. 15. N1, 50-54

18. Lessig, S., Nie, D., Xu, R. and Corey‐Bloom, J. (2012), Changes on brief cognitive instruments over time in Parkinson's disease. Mov. Disord., 27: 1125-1128. doi:10.1002/mds.25070

19. Lewy, M.L; Cummings, J.L; Fairbanks, L.A, Masterman,D.; Miller, B.L, Craig, A.H. et al. Apathy is not depression. J. Neuropsychiatry Clin. Neurosci. 10, 1998, pp 314-319

20. McGee, S. R. (2012). Evidence-based physical diagnosis. Philadelphia: Elsevier/Saunders.

21. McKeith, I; Mintzer,J.; Aarsland, D et al. Dementia with Lewy Bodies. Lancet Neurol, 2004, 3: 19-28

22. McKeith IG, Dickson DW, Lowe J, Emre M, O'Brien JT, Feldman H, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Third report of the DLB consortium. Neurology 2005; 65: 1863-72.

23. McKeith, I.G. Consensus for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy Bodies (DLB): Report of the consortium on DLB International Workshop. J Alzheimer´s Dis. 9 (2006), pp 417-423.

24. Mitolo,M.; Salmon, A.P; Gardini, S., Galasko, D., Grossi, E., Caffarra,P. The new qualitative scoring MMSE pentagon test (QSPT) as a valid screening tool between autopsy-confirmed dementia with Lewy bodies and Alzheimer´s disease. J. Alzheimer´s Dis. 2014, 39 (4): 823-32

25. Mollenhauer B., Förstl H., Deuschl G., Storch A., Oertel W. and Trenkwalder C. (2010) Lewy body and parkinsonian dementia: common, but often misdiagnosed conditions. Dtsch. Arztebl. Int. 107, 684– 691.

26. Morris, R. and Norsley, C. (2003). Neuropsychological presentation of Alzheimer´s disease and others neurodegenerative disorders. En P. Halligan, V. Kischka y J.C Marshall (Eds). Handbook of clinical neuropsychology Oxford: Oxford University Press. 506-527

27. Muslimovic, D.; Post, B; Speelman, J.D., Schmand, B. Cognitive Profile of patients with nwly diagnosed Parkinson Disease. Neurology. 2005; 65 (8): 1239-1245 [PubMed]

28. Oda, H.; Yakamoto, Y., Maeda,K. Neuropsichological profile of dementia with Lewy bodies. Psychogeriatrics. 2009, 9 (2): 85-90

29. Olmedo,F.; Soto, M.C, Ferre, Y., Ferrer,A., Hernández,A.; Muñoz, D. et al. Alteraciones cognitivas en la enfermedad de Parkinson. Rev. Mex. Neuroci. 2013; 14 (5): 237-42

29. Osorno,D.A; Ocampo,J.M y Arango, V.E. Parkinson Plus o Parkinsonimos atípicos. Rev. Asoc. Colomb. Gerontol. Geriatr. Vol 19. NY, 2005. 859-864

30. Otero,J.L y Fontán,L. Enfermedad con cuerpos de Lewy. Rev. Med. Uruguaya Vol 24 N3. 2008

31. Pagonabarraga, J.; Kulisevsky, J., Hebaria, G.; García-Sánchez,C.; Pascual-Sedano, B; Gironell,A. Parkinson´s disease-cognitive rating scale: a new cognitive scale specific for Parkinson´s Disease. Mov. Disord, 2008. 23: 998-1005

32. Sanchez Jerónimo,H.; Hernández Salazar, M.; Gonzalez Vázquez, A.; García, S.; Zarate Méndez,A. Parkinson –Plus: un desafío para su diagnóstico y tratamiento. Revista de especialidades Médico-Quirúrgicas, Vol.8, N.2. Mayo-Agosto 2003, pp. 8--14

33. Trenkwalder,C.; Arnulf, I. and Postuma, R. (2017). Parkinsonism. In M, Kryger, T; Roth, & W. Dement (Eds.). Prrinciples and prcatice of sleep medicine (6th. Ed. Pp. 892-902). Philadelphia. PA: Elsevier

34. Vázquez , S.M. Depresión en la demencia: Análisis conceptual y ubicación clínica; seudodemencia a propósito de un caso. CAD. Aten. Primera. 2004; 11: 95-100

35. Weintraub, D.; Hurtig, H.I. Presentation and management of psicosis in Parkinson´s disease and dementia with Lewy Bodies. Am J. Psychiatry, 2007, 164: 1491-8

36. Williams, C.H, Evans, J.R., Goris, A., Foltynie, T; Ban, M.; Robbins, T.W et al. The distintc cognitive síndromes of Parkinson´s disease. 5 year fllow-up of the compaign cohort. Brain, 2009, 132: 2958-69

37. Williams, C.H, Evans, J.R., Mason, S.L, Foltynie, T; Brayne,C.; Robbins, T.W et al. The compaign study of Parkinson´s disease: 10-year out-look in an accident population-based cohort. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2013; 84: 258-64

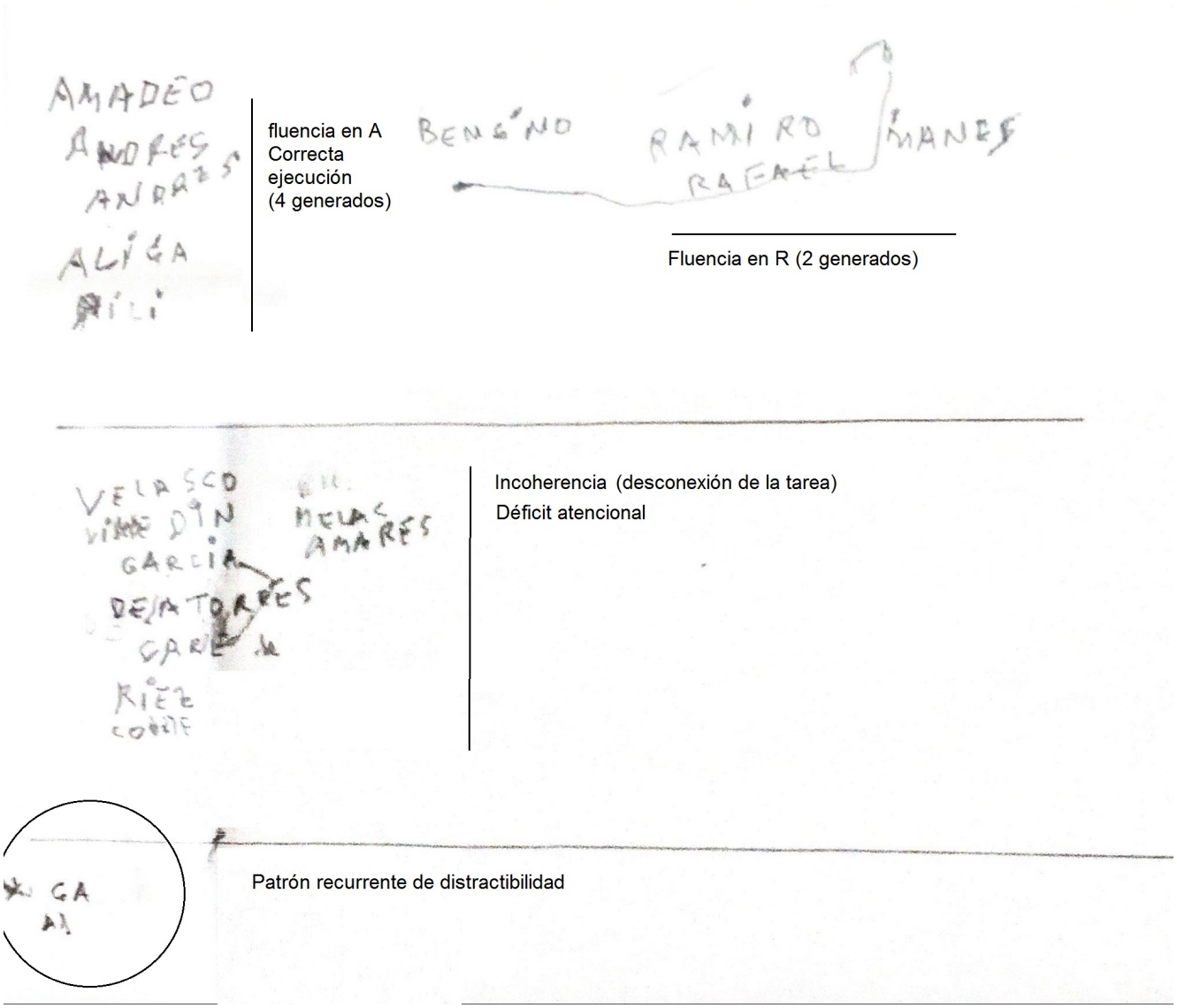

Fig.1. *Desempeño en tarea de fluencia verbal (1)*

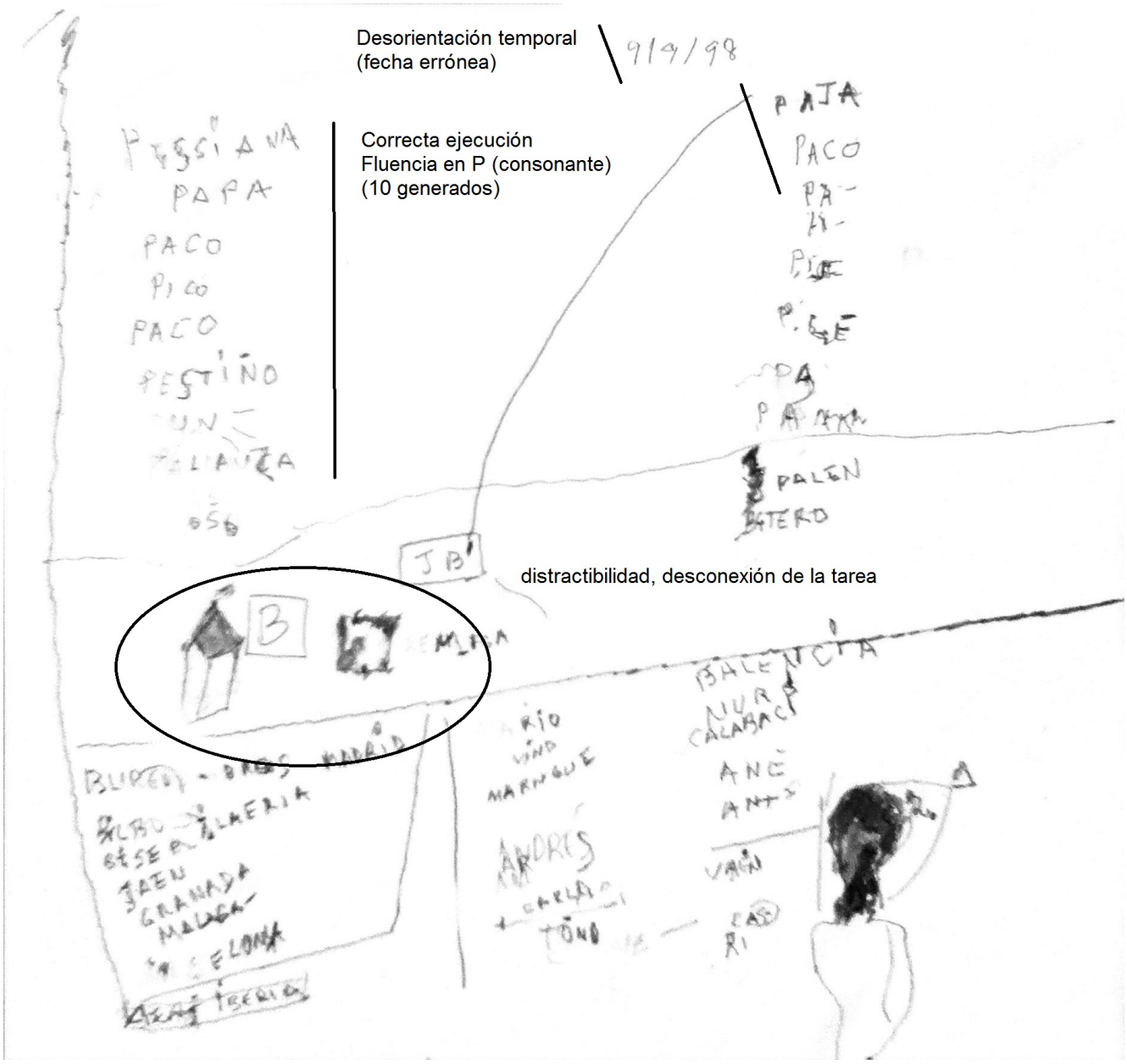

Fig 2. Desempeño en tarea de fluencia verbal (2)

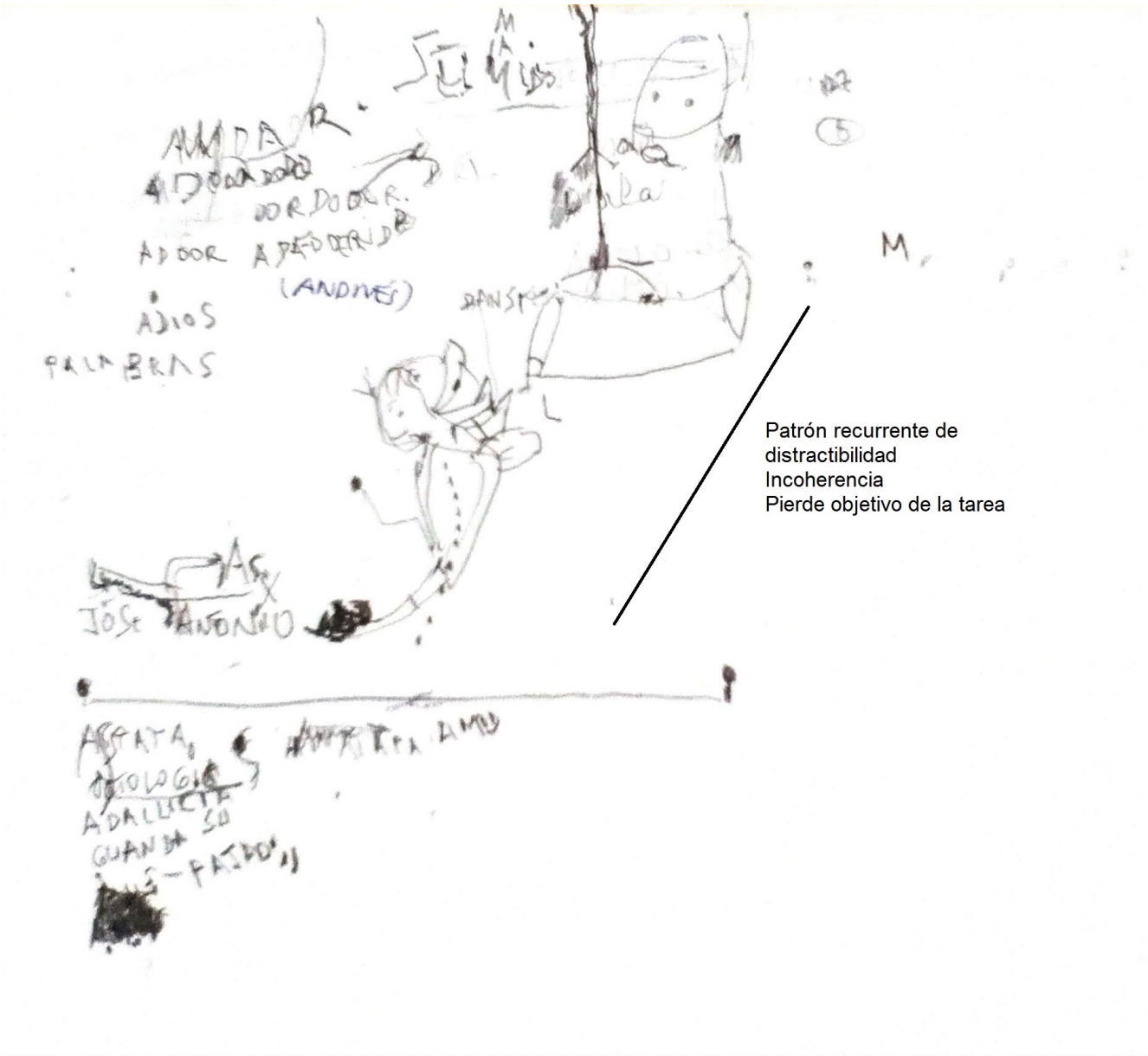

Fig 3. Desconexión y distractibilidad durante el desarrollo de la tarea propuesta.

Fig 4. Déficit atencional durante el transcurso de la tarea.

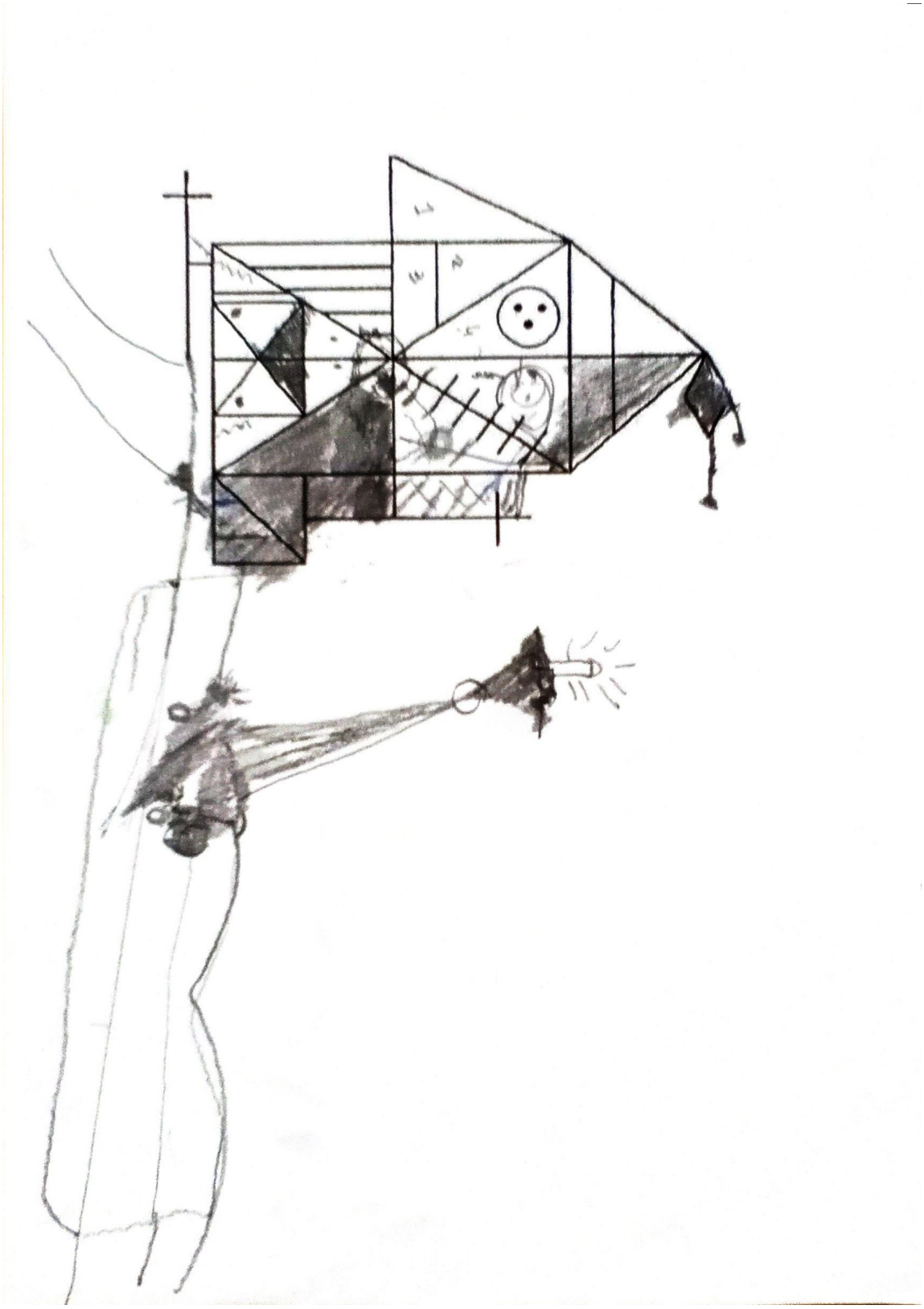

Fig.5. Figura compleja de Rey, Tarea de organización perceptual, memoria visual y construcción. Muestra déficit atencional.