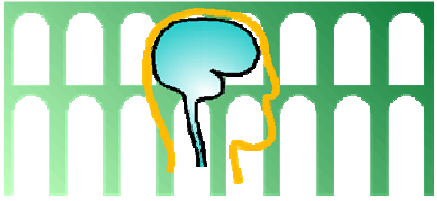


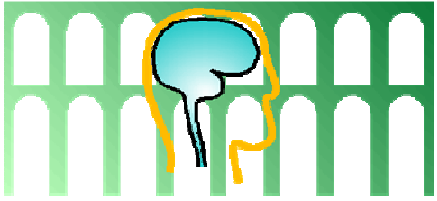
ACTUALIZACIÓN EN DEMENCIAS

Débora M^a Cerdán Santacruz
Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario de Segovia
9 y 23 de noviembre de 2022



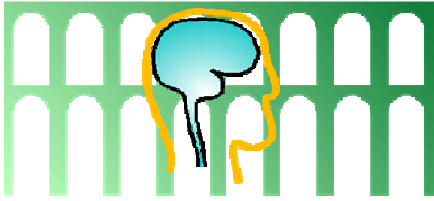
ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. Demencia vascular.
6. Hidrocefalia crónica del adulto.
7. Conclusiones.



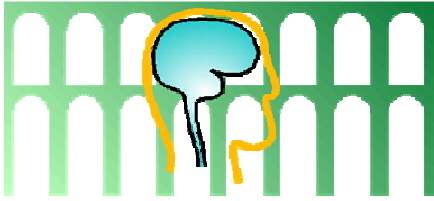
ÍNDICE

1. **Demencia frontotemporal.**
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. Demencia vascular.
6. Hidrocefalia crónica del adulto.
7. Conclusiones.



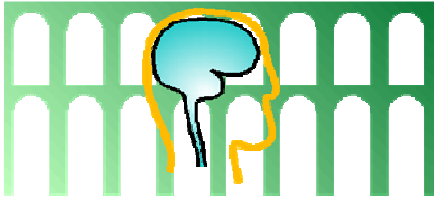
DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- Tercera causa más frecuente de demencia neurodegenerativa.
 - En edad presenil, la segunda.
- Según síntomas dominantes:
 - Variante conductual.
 - Formas caracterizadas por afectación del lenguaje:
 - Afasia progresiva no fluente.
 - APP variante semántica.
 - APP variante logopénica.



DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- Nuevas clasificaciones histopatológicas según proteínas de depósito (taupatías, proteinopatías TDP-43) explican el solapamiento a nivel clínico.
- DFT se asocia:
 - A parkinsonismos atípicos (PSP o DCB).
 - A esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

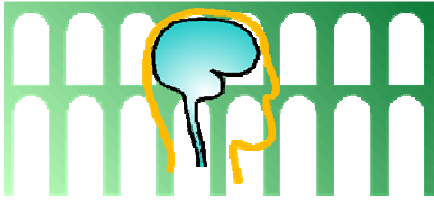


DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Primary Proteinopathies Associated With Frontotemporal Lobar Degeneration Spectrum Disorders^a

Tauopathies (approximately 40-45% of cases)

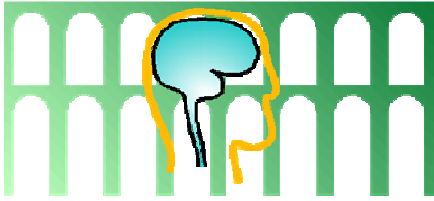
- ◆ Pick disease
- ◆ Progressive supranuclear palsy (PSP)
- ◆ Corticobasal degeneration (CBD)
- ◆ Argyrophilic grain disease (AGD)
- ◆ Globular glial tauopathy (GGT)
- ◆ Age-related tau astrogliopathy (ARTAG)
- ◆ Primary age-related tauopathy (PART)



DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- VARIANTE CONDUCTUAL:

- Más frecuente (60-70%)
- Suele debutar antes de los 65 años.
- Aprox 10% clínica de ELA.
- Muchos infradiagnosticados o etiquetados de patología psiquiátrica.
- Dependiendo de los circuitos frontobasales afectados al inicio, puede debutar en forma de tres síndromes frontales:
 - Orbital.
 - Dorsolateral.
 - Cingulado anterior.
- La hiperoralidad y los cambios en los hábitos alimentarios son a menudo comunes.

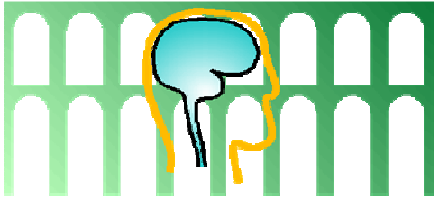


DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- VARIANTE CONDUCTUAL:

Se han descrito cuatro subtipos hasta la actualidad en función del “proteotipo” según el agregado proteico:

- DLFT-TAU.
- DLFT-TDP: Depósitos de proteína TDP-43.
- DLFT-FET: Depósitos de proteína FUS, EWS y TAF.
- DLFT-UPS: DLFT con inmunohistoquímica contra proteínas del sistema ubiquitina-proteasoma.



DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- VARIANTE CONDUCTUAL:
 - Diagnóstico:
 - Análisis.
 - Neuropsicología.
 - LCR.
 - Neuroimagen estructural/funcional.
 - Estudios genéticos.



International Consensus Criteria for Behavioral Variant Frontotemporal Dementia^a

I Neurodegenerative disease

The following symptom **must be present** to meet criteria for behavioral variant frontotemporal dementia (bvFTD):

- A** Shows **progressive deterioration** of behavior and/or cognition by observation or history (as provided by a knowledgeable informant)

II Possible bvFTD

Three of the following behavioral/cognitive symptoms (**A-F**) must be present to meet criteria; ascertainment requires that symptoms be persistent or recurrent, rather than single or rare events:

- A** Early^b behavioral **disinhibition** (one of the following symptoms [A1-A3] must be present):

- A1** Socially inappropriate behavior
- A2** Loss of manners or decorum
- A3** Impulsive, rash, or careless actions

- B** Early **apathy or inertia** (one of the following symptoms [B1-B2] must be present):

- B1** Apathy
- B2** Inertia

- C** Early **loss of sympathy or empathy** (one of the following symptoms [C1-C2] must be present):

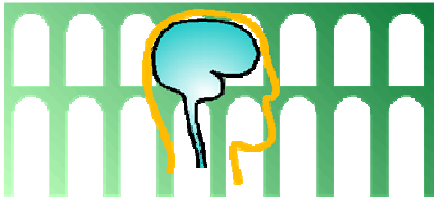
- C1** Diminished response to other people's needs and feelings
- C2** Diminished social interest, interrelatedness, or personal warmth

- D** Early **perseverative, stereotyped, or compulsive/ritualistic behavior** (one of the following symptoms [D1-D3] must be present):

- D1** Simple repetitive movements
- D2** Complex, compulsive, or ritualistic behaviors
- D3** Stereotypy of speech

- E** **Hyperorality** and dietary changes (one of the following symptoms [E1-E3] must be present):

- E1** Altered food preferences
- E2** Binge eating, increased consumption of alcohol or cigarettes
- E3** Oral exploration or consumption of inedible objects



F Neuropsychological profile: executive/generation deficits with relative sparing of memory and visuospatial functions (all of the following symptoms [F1-F3] must be present):

- F1** Deficits in executive tasks
- F2** Relative sparing of episodic memory
- F3** Relative sparing of visuospatial skills

III Probable bvFTD

All of the following symptoms (A-C) must be present to meet criteria:

- A** Meets criteria for possible bvFTD
- B** Exhibits significant functional decline (by caregiver report or as evidenced by Clinical Dementia Rating scale or Functional Activities Questionnaire scores)
- C** Imaging results consistent with bvFTD (one of the following [C1-C2] must be present):
 - C1** Frontal and/or anterior temporal atrophy on MRI or CT
 - C2** Frontal and/or anterior temporal hypoperfusion or hypometabolism on PET or SPECT

IV bvFTD with definite frontotemporal lobar degeneration (FTLD) pathology

Criterion A and either criterion B or C must be present to meet criteria:

- A** Meets criteria for possible or probable bvFTD
- B** Histopathologic evidence of FTLD on biopsy or postmortem
- C** Presence of a known pathogenic mutation

V Exclusionary criteria for bvFTD

Criteria A and B must be answered negatively for any bvFTD diagnosis; criterion C can be positive for possible bvFTD but must be negative for probable bvFTD:

- A** Pattern of deficits is better accounted for by other nondegenerative nervous system or medical disorders
- B** Behavioral disturbance is better accounted for by a psychiatric diagnosis
- C** Biomarkers strongly indicative of Alzheimer disease or other neurodegenerative process



DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

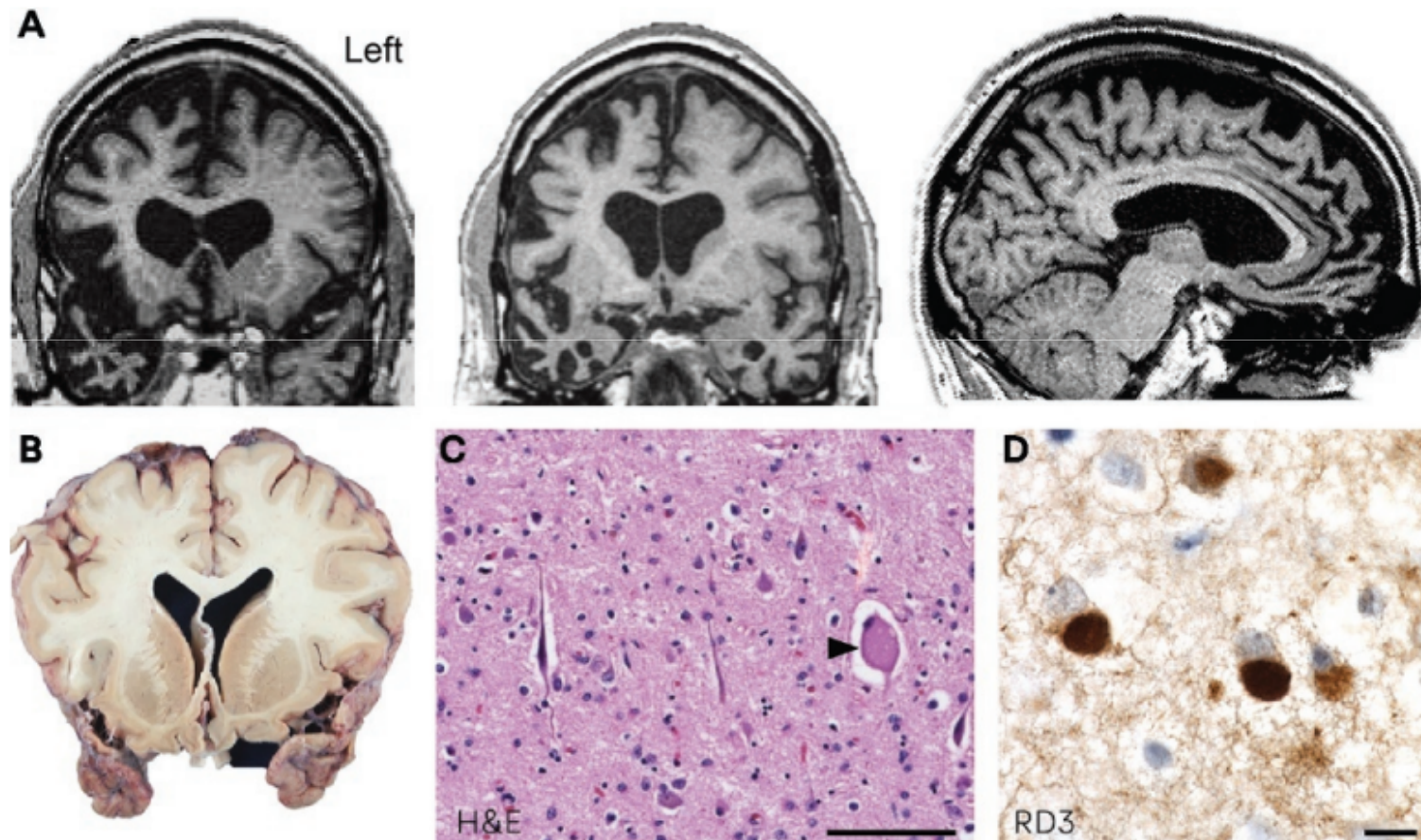
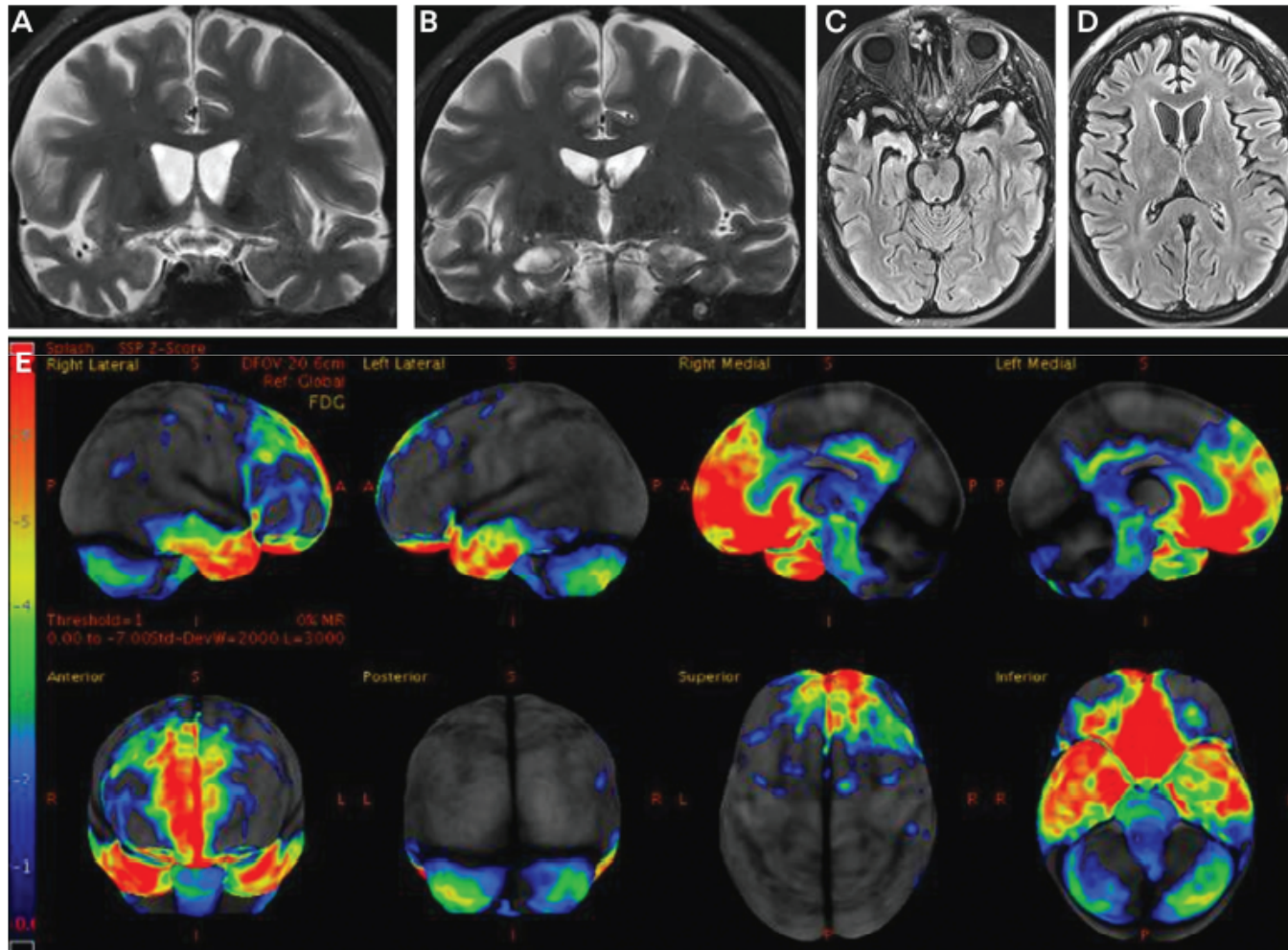
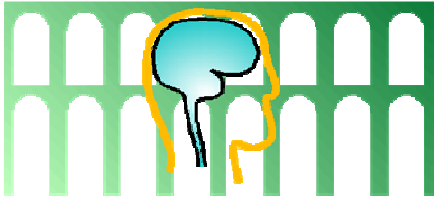


FIGURE 4-4



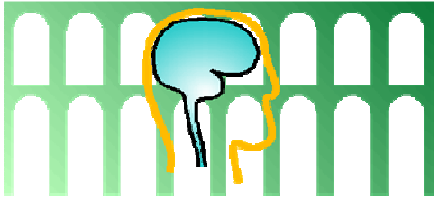
DEMENCIA FRONTOTEMPORAL





DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA (APP):
 - Síndrome clínico caracterizado por deterioro progresivo del lenguaje.
 - Prevalencia desconocida, se calcula 20-40 % de las DFT.
 - Tres variantes, cada una con un perfil clínico, topográfico y patológico característico:
 - Agramatical o no fluente.
 - Semántica.
 - Logopénica.
 - Tanto en la variante agramatical como en la variante logopénica, las alteraciones principales son de carácter fonológico, mientras que en la variante semántica predominan las alteraciones léxico-semánticas.

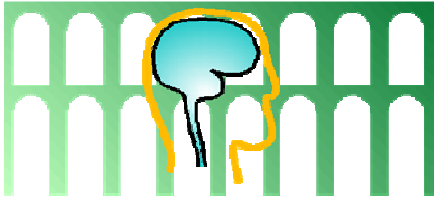


DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA (APP):

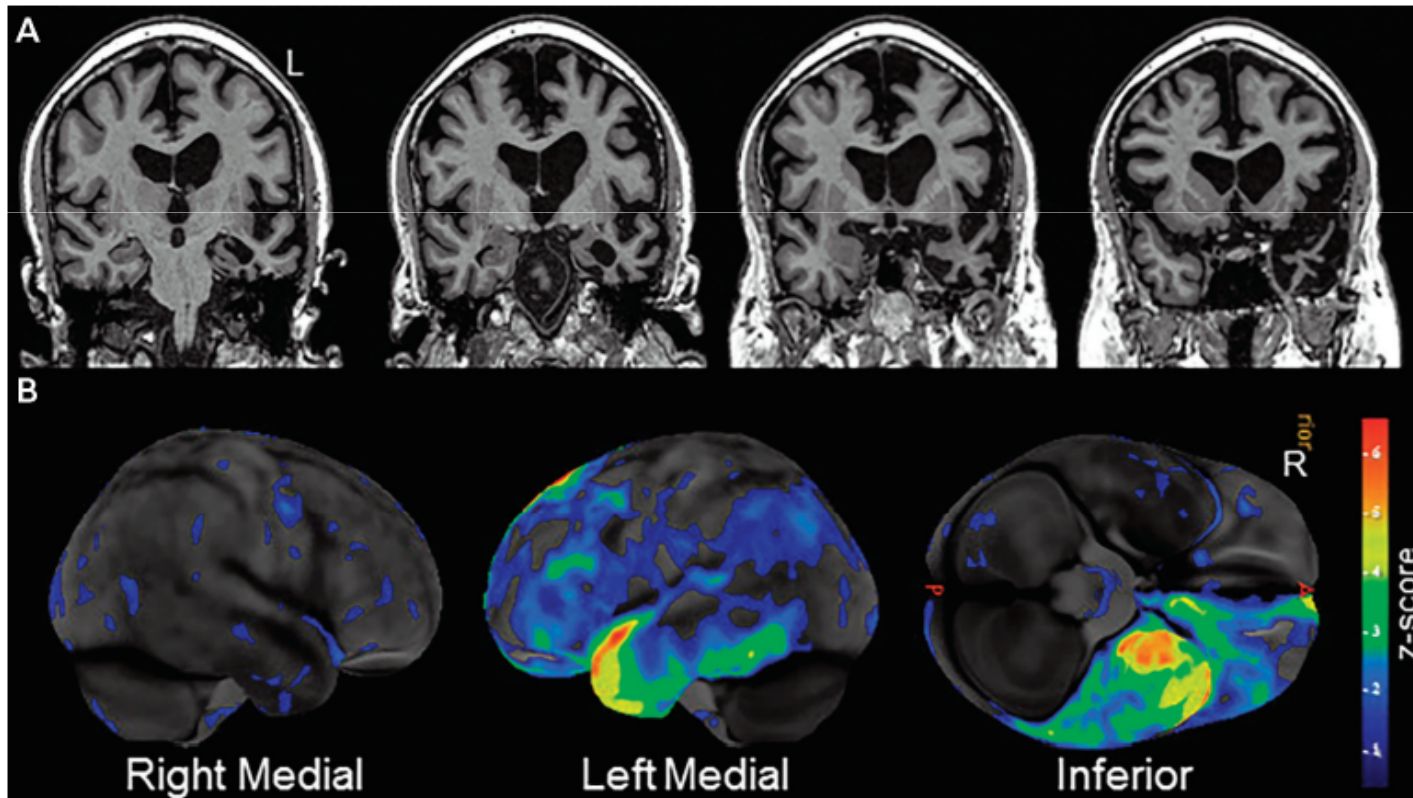
Neuroimagen estructural y funcional características.

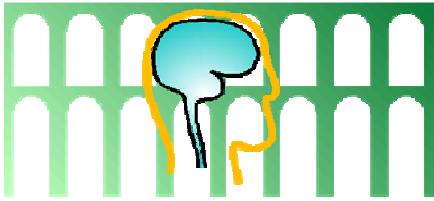
- Agramatical se localiza a nivel frontal izquierdo e ínsula, alrededor del área de Broca.
 - En los casos en que predomina la apraxia del habla, las alteraciones se localizan especialmente a nivel del área premotora y área motora suplementaria.
- Semántica a nivel temporal anterior de predominio izquierdo.
- Logopénica a nivel de la región temporoparietal izquierda.



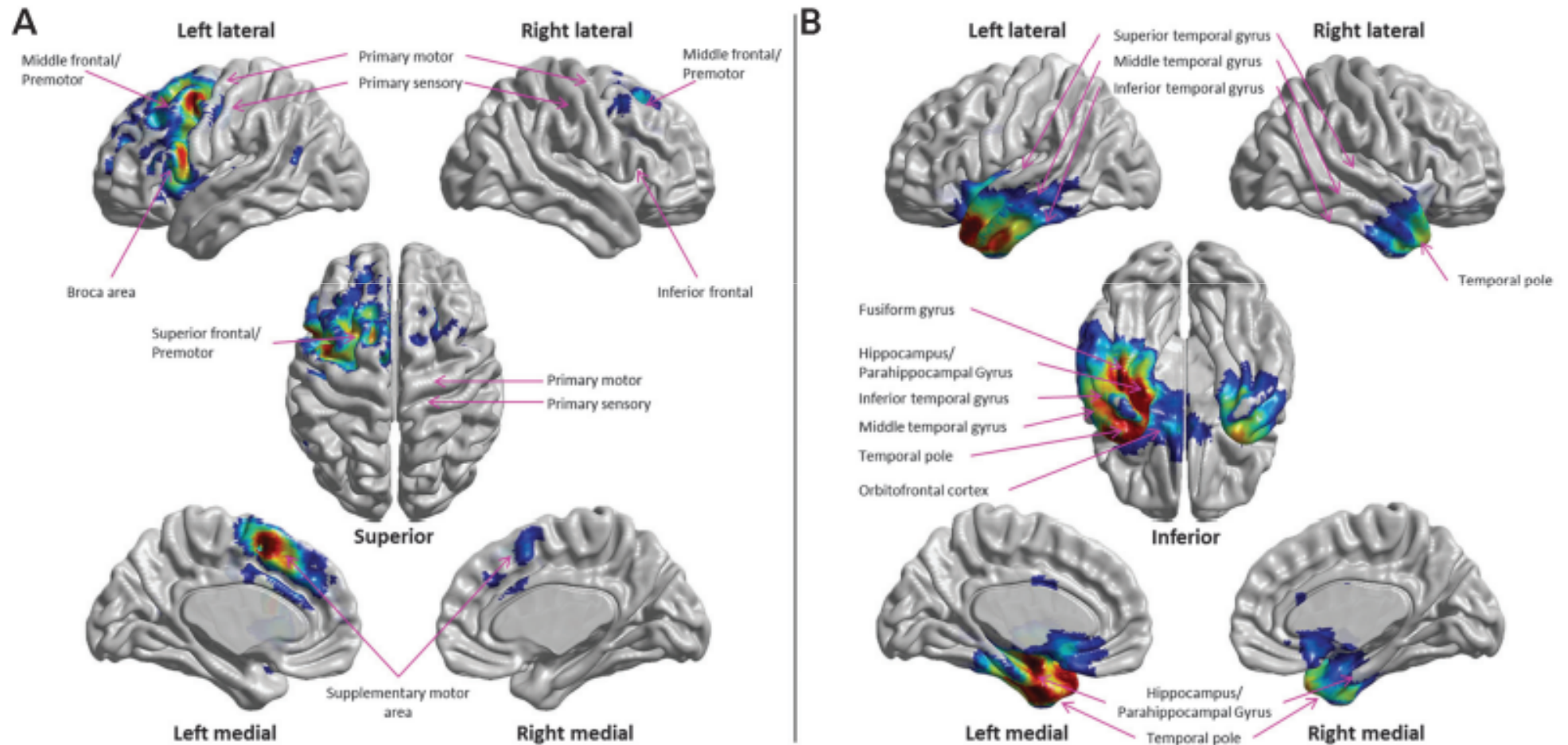
DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

- AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA (APP):





DEMENCIA FRONTOTEMPORAL





DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Tabla III. Criterios diagnósticos de APP

Los 3 siguientes criterios deben estar presentes

1. La alteración del lenguaje es la característica clínica más prominente.
2. El déficit del lenguaje es la principal causa de afectación en las actividades de la vida diaria.
3. La afasia debe ser el déficit más prominente al inicio y durante las fases iniciales de la enfermedad.

No debe estar presente ninguno de los siguientes

1. El patrón de los déficits se justifica mejor por una causa no degenerativa o un trastorno médico.
2. Las alteraciones cognitivas se explican mejor por un diagnóstico psiquiátrico.
3. Hay afectación inicial prominente de memoria episódica, memoria visual o alteración visoperceptiva.
4. Hay una alteración conductual inicial prominente.

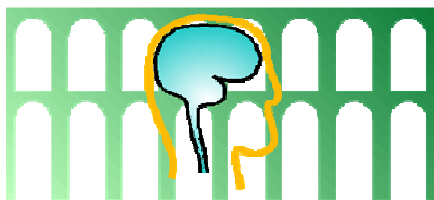
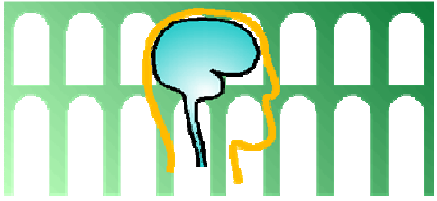


Tabla IV. Criterios de diagnóstico clínico de las tres variantes de APP

Agramatical o no fluente	Al menos una de las siguientes características principales debe estar presente: 1. Agramatismo en la producción del lenguaje 2. Habla dificultosa, vacilante, con errores inconsistentes y distorsiones (apraxia del habla)	Al menos 2 de los siguientes 3: 1. Alteración de la comprensión de frases gramaticalmente complejas 2. Comprensión de palabras aisladas respetada 3. Conocimiento de los objetos respetado
Semántica	Los dos criterios centrales siguientes deben estar presentes: 1. Nominación por confrontación alterada 2. Comprensión de palabras (aisladas) alterada	Y al menos 3 de los siguientes criterios han de estar presentes: 1. Conocimiento de los objetos alterado, particularmente para términos poco frecuentes o poco familiares. 2. Disgrafía o dislexia superficial 3. Repetición preservada 4. Producción del habla conservada (funciones gramatical y motora)
Logopénica	Los dos criterios centrales siguientes deben estar presentes. 1. Alteración en la recuperación de palabras individuales en el habla espontánea y en la nominación 2. Repetición de frases y oraciones alterada	Al menos 3 de los siguientes han de estar presentes: 1. Errores fonológicos en el habla espontánea y en la nominación 2. Comprensión de palabras aisladas y del conocimiento de los objetos respetada 3. Aspectos motores del habla respetados 4. Ausencia de agramatismo franco



ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. **Demencia por cuerpos de Lewy.**
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. Demencia vascular.
6. Hidrocefalia crónica del adulto.
7. Conclusiones.



DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

- Segunda causa de demencia neurodegenerativa tras AD (más del 30% de los casos de demencia)
- Copatología DLB y AD es frecuente.
 - Más del 80% DLB también patología AD en autopsias.
 - Por contra, solo 30% aprox de PD demencia tienen copatología AD.
- Criterios de 2017, DLB síndrome de demencia con déficits cognitivos objetivos y alteración del funcionamiento. Cuatro síntomas cardinales:
 - Parkinsonismo.
 - TCSREM.
 - Alucinaciones visuales.
 - Fluctuaciones.



DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

- Dos categorías de biomarcadores:
 - (1) Biomarcadores indicativos: Reducción en la captación de transportador de dopamina objetivado en SPECT o PET, reducción en la captación del 123I-MIBG o confirmación de TCSREM en polisomnografía con ausencia e atonía.
 - (2) Biomarcadores de apoyo: Respeto de estructuras temporales lóbulos mediales en TC/RM.
- Enlentecimiento prominente a nivel posterior en EEG con fluctuaciones periódicas.
- Prodrómico, tres subtipos propuestos.
 - Déficit cognitivo leve debido a cuerpos de Lewy.
 - Inicio de delirium.
 - Inicio psiquiátrico.



DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

- Alucinaciones visuales así como fluctuaciones cognitivas pueden suceder tanto en DLB como en la demencia asociada a Parkinson.
- El factor determinante para distinguirlos, es el tiempo hasta el debut de determinados síntomas: “regla del año”.
 - Demencia asociada a enfermedad de Parkinson, si síntomas motores al menos un año antes del desarrollo de los cognitivos.
 - DLB si síntomas cognitivos concurrentes o preceden a los síntomas motores.
- Algunas teorías abogan porque ambas entidades son simplemente dos espectros de una misma entidad, en lugar de ser dos condiciones patológicas diferenciadas.



Fourth Consensus Criteria for the Clinical Diagnosis of Dementia With Lewy Bodies^a

Required Criterion

- ◆ Dementia, often with early and prominent deficits in attention, executive function, and visuosperceptual ability; prominent or persistent memory impairment tends to occur with progression.

Probable Dementia With Lewy Bodies

- ◆ Presence of two or more core clinical features (with or without indicative biomarker)
- ◆ One core clinical feature plus at least one indicative biomarker

Possible Dementia With Lewy Bodies

- ◆ Presence of one core clinical feature (no indicative biomarker)
- ◆ Presence of one or more indicative biomarkers but no core clinical features

Core Clinical Features

- ◆ Fluctuating cognition with pronounced variations in attention and alertness
- ◆ Recurrent visual hallucinations
- ◆ Rapid eye movement (REM) sleep behavior disorder (may precede other symptoms)
- ◆ Parkinsonism (defined as one or more spontaneous cardinal features: bradykinesia, rest tremor, rigidity)^b



Supportive Clinical Features

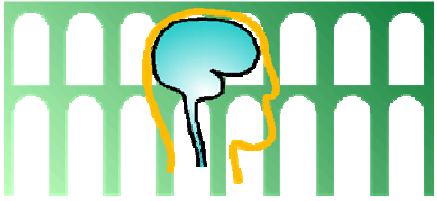
- ◆ Severe sensitivity to antipsychotic agents
- ◆ Postural instability
- ◆ Repeated falls
- ◆ Syncope or other transient episodes of unresponsiveness
- ◆ Severe autonomic dysfunction (eg, constipation, orthostatic hypotension, urinary incontinence)
- ◆ Hypersomnia/excessive daytime sleepiness
- ◆ Hyposmia
- ◆ Hallucinations in nonvisual modalities
- ◆ Systematized delusions
- ◆ Apathy, anxiety, and depression

Indicative Biomarkers

- ◆ Reduced basal ganglia dopamine transporter uptake (SPECT or PET)
- ◆ Abnormal (low uptake) iodine 123-MIBG myocardial scintigraphy
- ◆ Confirmation of REM sleep without atonia on polysomnography

Supportive Biomarkers

- ◆ Relative preservation of medial temporal lobe structures on CT/MRI
- ◆ Generalized low uptake on SPECT/PET perfusion/metabolism scan with reduced occipital activity and/or the cingulate island sign on FDG-PET imaging
- ◆ Prominent posterior slow-wave activity on EEG with periodic fluctuations in the pre-alpha/theta range



ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. **Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.**
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. Demencia vascular.
6. Hidrocefalia crónica del adulto.
7. Conclusiones.



DET. COGNITIVO ASOCIADO A LA ENF DE PARKINSON

- El deterioro cognitivo es uno de los síntomas no motores más frecuentes en la enfermedad de Parkinson.
- La prevalencia general es de 24%-31%, pero la incidencia acumulada de alrededor 50% a los 10 años.
- El riesgo acumulado de demencia en estos pacientes es del 75%-90%.
- Síntomas cognitivos en cualquier estadio.
 - 20-30% cumplen criterios de deterioro cognitivo leve (MCI) al diagnóstico.
 - Bradifrenia (lentitud de pensamiento) análogo cognitivo de bradicinesia y sin embargo no necesariamente representa deterioro cognitivo.



DET. COGNITIVO ASOCIADO A LA ENF DE PARKINSON

- Factores predictores de demencia:
 - Edad avanzada.
 - Sexo masculino.
 - Severidad de afectación motora y fenotipos rígido-acinéticos.
 - Alucinaciones.
 - TCSREM.
 - FRV.



DET. COGNITIVO ASOCIADO A LA ENF DE PARKINSON

- Factores predictores de demencia:
 - Genética también juega un rol importante.
 - SNCA, GBA, and APOE ϵ 4.
 - Mutaciones en GBA el FR genético más importante para el desarrollo de demencia, más frecuente en la descendientes de judíos Ashkenazi.
 - LRRK2 es la causa más frecuente de herencia monogénica de PD (5%-7% de los casos familiares) asociado a menor riesgo de deterioro cognitivo que otras formas genéticas.
 - Haplotipo H1 de MAPT (asociado a DFT) también se ha visto implicado en el riesgo de demencia en PD.



DET. COGNITIVO ASOCIADO A LA ENF DE PARKINSON

- Características:
 - Perfil heterogéneo.
 - Disfunción ejecutiva y visuoespacial presentes.
 - Afectación atención y memoria variables.
 - Lenguaje clásicamente preservado, aunque sí puede afectarse en cierto grado la fluidez y comprensión verbal (léxica y semántica).
 - Puede predecir conversión de deterioro cognitivo leve a demencia.
- Diagnóstico:
 - Continúa basándose en criterios clínicos.
 - Interés creciente en biomarcadores que puedan incorporarse en el algoritmo diagnóstico (además de tener utilidad de cara a diagnósticos diferenciales).



DET. COGNITIVO ASOCIADO A LA ENF DE PARKINSON

- Tratamiento:
 - Solo la rivastigmina aceptada por la FDA para el tratamiento de la demencia asociada a enf. de Parkinson.



SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO

- Todavía no existen criterios clínicos para una fase de deterioro cognitivo leve de la demencia con cuerpos de Lewy, aunque el deterioro cognitivo leve no amnésico con cualquier característica clínica básica debería hacer sospechar de una demencia prodrómica con cuerpos de Lewy.
- Todas las características clínicas principales de la demencia con cuerpos de Lewy también pueden observarse en la demencia de EP, aunque en general con menor frecuencia.
- El principal factor de diferenciación entre la demencia de EP y la demencia con cuerpos de Lewy es el momento de aparición de los síntomas: ¿qué fue primero, los síntomas motores o los cognitivos?
- La demencia de EP y la demencia con cuerpos de Lewy pueden estar en un espectro clínico y patológico más que en entidades de diagnóstico completamente separadas.

Distinguishing Features of Parkinsonian Dementias and Alzheimer Disease

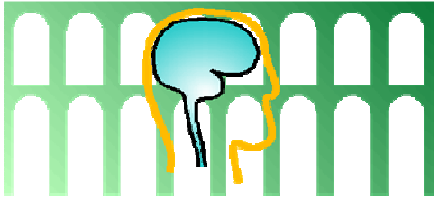
TABLE 4-3

Feature	Parkinson disease dementia	Dementia with Lewy bodies	Alzheimer disease dementia
Dementia onset	Usually later, >1 year after motor features	Earlier, <1 year after motor symptoms or prior	Early
Prominent cognitive symptoms	Attention, executive function, visuospatial function	Attention, executive function, visuospatial function	Memory, language
Parkinsonism	Yes	Maybe; resting tremor less frequent	Rarely
Visual hallucinations	Possible	Common	Rarely
Fluctuation of cognitive impairment	Possible	Common	Rarely
Rapid eye movement (REM) sleep behavior disorder	Common	Common	Rarely
Average duration from cognitive symptom onset to death	5-7 years	5-7 years	7-10 years

Distinguishing Features of Parkinsonian Dementias and Alzheimer Disease

TABLE 4-3

Feature	Parkinson disease dementia	Dementia with Lewy bodies	Alzheimer disease dementia
Neuroimaging			
Structural	Can be normal; relative maintenance of medial temporal volumes	Diffuse cortical atrophy; white matter hyperintensities in temporal lobes; relative maintenance of medial temporal volumes	Medial temporal and parietal atrophy
Molecular	Fludeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET): posterior hypometabolism	FDG-PET: posterior hypometabolism	FDG-PET: temporal and parietal hypometabolism
	Dopamine transporter scan: abnormal	Dopamine transporter scan: abnormal	Dopamine transporter scan: normal
Neuropathology	Lewy body/ α -synuclein pathology in cortex, limbic, and brainstem; more severe nigral cell loss; about 30% Alzheimer disease (AD) copathology	Lewy body/ α -synuclein pathology in cortex and limbic structures, more severe in hippocampus than Parkinson disease (PD) dementia; about 80% AD copathology; higher amyloid- β and tau load in cortex and striatum than PD dementia	Extracellular amyloid- β 42 plaques; intracellular hyperphosphorylated tau neurofibrillary tangles; vascular amyloid deposition; granulovacuolar degeneration



ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. **Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.**
5. Demencia vascular.
6. Hidrocefalia crónica del adulto.
7. Conclusiones.



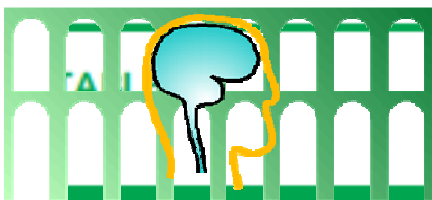
SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO

- Solapamiento de síntomas motores y cognitivos.
 - Lo cual no debe llamar la atención porque movimiento y cognición están íntimamente ligados a nivel neuroanatómico y patofisiológico con vías involucradas que conectan corteza, ggb y cerebelo.
- Heterogeneidad: Alteración de atención, memoria de trabajo, alteraciones visuoespaciales y ejecutivas más que del lenguaje.
- Incluso en trastornos “motores puros” como temblor esencial y distonía, previamente considerados motores de forma aislada, hay mayor reconocimiento de trastornos conductuales.



SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO

- Síntomas conductuales pueden afectar a la función diaria, la seguridad y el rendimiento en las pruebas cognitivas.
- Asimismo, existe un síndrome cognitivo afectivo cerebeloso demostrado por estudios de pacientes con lesiones cerebelosas, incluidos ACV así como enf neurodegenerativas.
- El síndrome cognitivo afectivo cerebeloso incluye el deterioro de la velocidad de procesamiento, la memoria de trabajo, la función ejecutiva, la función visoespacial, el lenguaje y la atención.
- Deterioro de calidad de vida.
- Tratamientos farmacológicos escasos.
- Un enfoque multidisciplinar con neurólogos, psiquiatras, psicólogos, trabajadores sociales y otras especialidades sanitarias es útil para los pacientes y sus familias.



Movement Disorders Associated With Cognitive Features

Movement disorder	Movement features	Cognitive features	Structural brain MRI findings
Parkinsonism			
Parkinson disease	Bradykinesia, rigidity, resting tremor	Bradyphrenia, executive and visuospatial dysfunction	None specific but may have cerebral atrophy, especially in setting of dementia
Dementia with Lewy bodies	Bradykinesia, rigidity; typically less resting tremor	Executive and visuospatial dysfunction, cognitive fluctuations	Relative preservation of medial temporal lobe compared to Alzheimer disease
Multiple system atrophy	Parkinsonism, cerebellar ataxia	Subtle changes in executive and visuospatial function	Hot cross bun sign in pons, hyperintense putaminal rim on T2-weighted images
Progressive supranuclear palsy	Parkinsonism, early and frequent falls, vertical gaze palsy	Executive dysfunction, impaired verbal fluency	Hummingbird sign: reduced midbrain to pons ratio
Corticobasal syndrome	Parkinsonism, apraxia, dystonia, myoclonus, alien limb	Executive dysfunction, impaired social cognition, neglect, aphasia	Asymmetric parietal atrophy

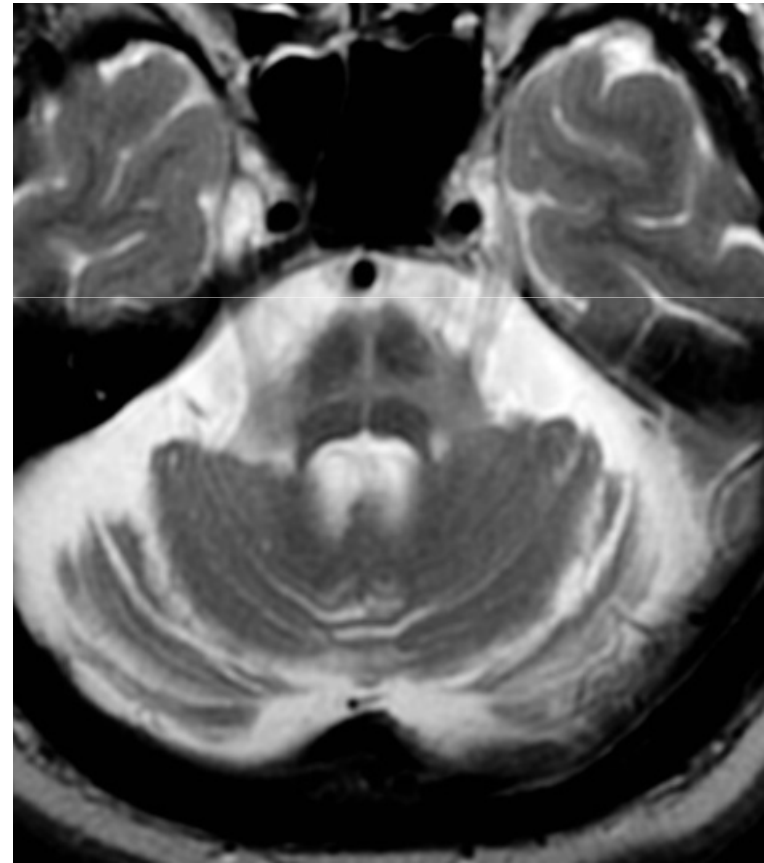


SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO



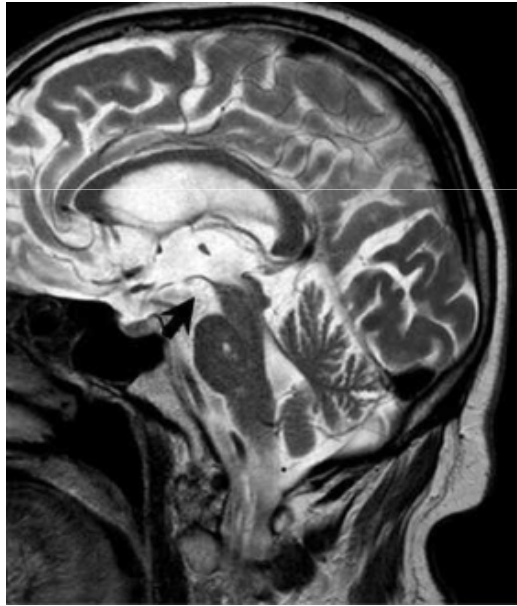


SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO



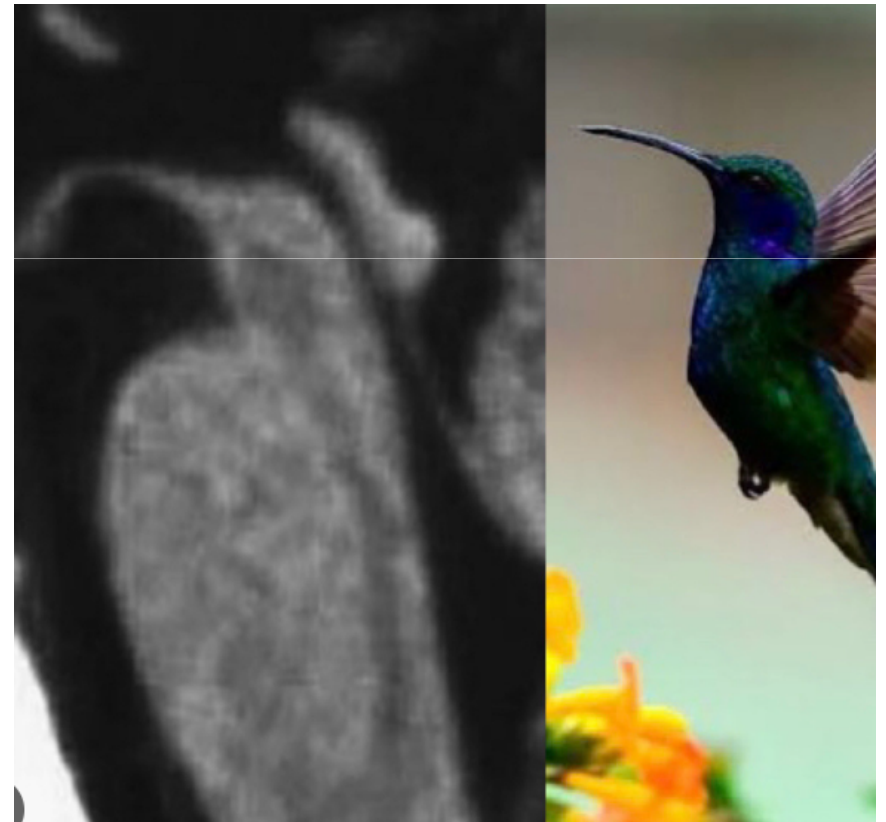
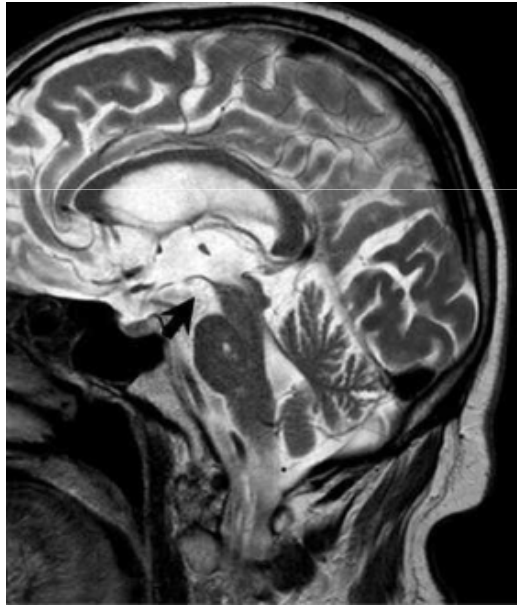


SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO





SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO





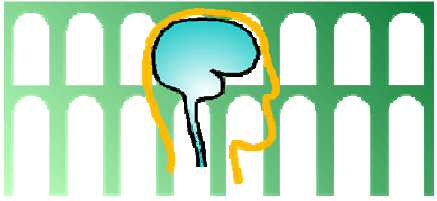
SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO

Movement disorder	Movement features	Cognitive features	Structural brain MRI findings
Other			
Dystonia	Abnormal muscle contraction, fixed postures	Mild executive and attentional impairments, impaired social cognition	None specific
Essential tremor	Postural and action tremor	Mild impairments in attention, verbal fluency, executive and visuospatial function	None specific



SD COGNITIVOS ASOCIADOS A TRASTORNORNOS DEL MVTO

- Manejo:
 - Farmacológico, no farmacológico, estrategias psicosociales.
 - Identificar factores que contribuyan a posibles efectos secundarios.
 - Manejo de condiciones comórbidas: TCSREM, hipotensión ortostática, depresión.



ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. **Demencia vascular.**
6. Hidrocefalia crónica del adulto.
7. Conclusiones.

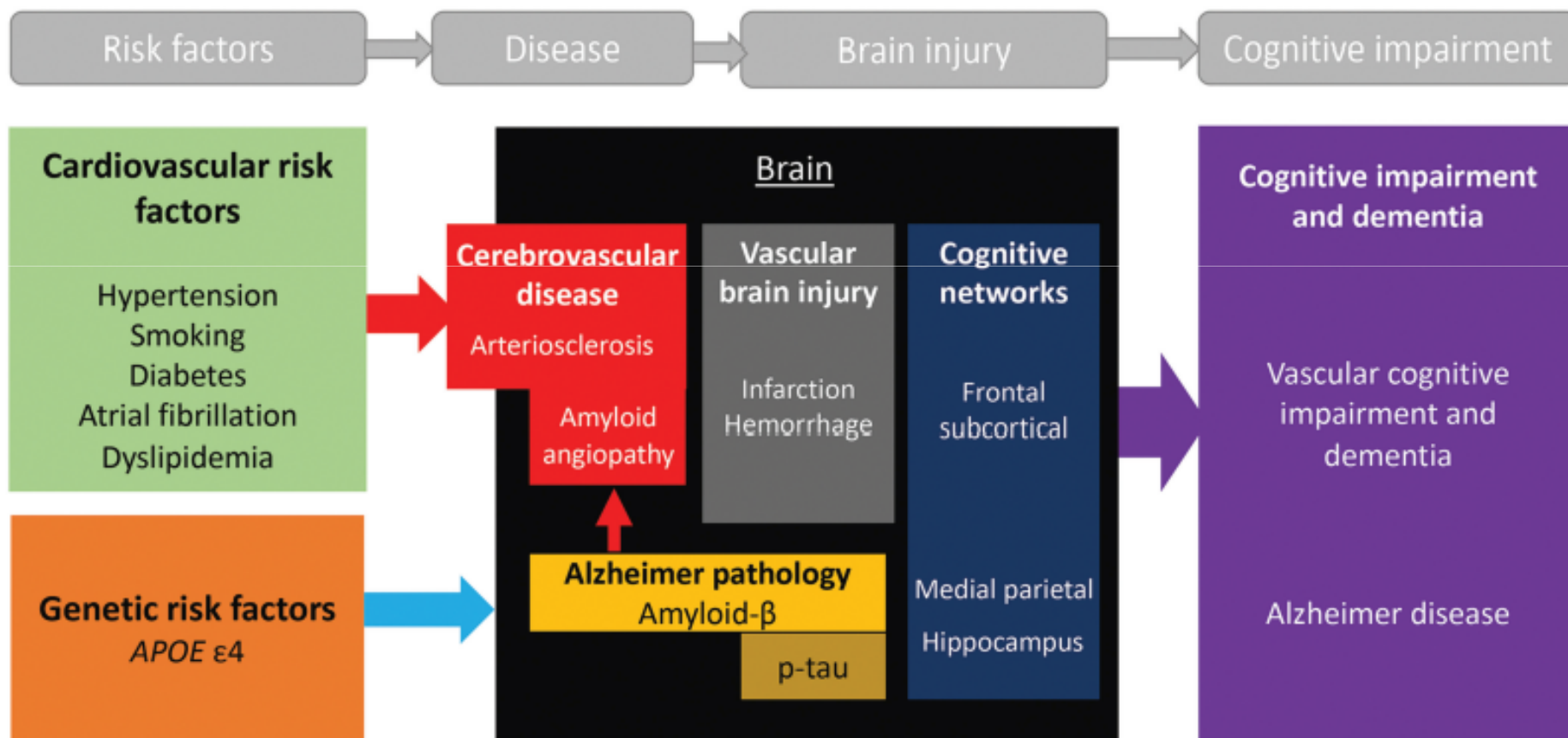


DEMENCIA VASCULAR

- Un grupo heterogéneo de entidades que ocasionan deterioro cognitivo debido a patología cerebrovascular. Su forma más grave, la demencia vascular (DV), es la segunda causa de demencia después de la enfermedad de Alzheimer.
- Múltiples causas (isquémicas, hemorrágicas, vaso grande, vaso pequeño) que ocasiona todavía debate en cuanto a su clasificación.
- Menor afectación de la memoria episódica y un predominio de la disfunción ejecutiva y de la disminución de velocidad de procesamiento.

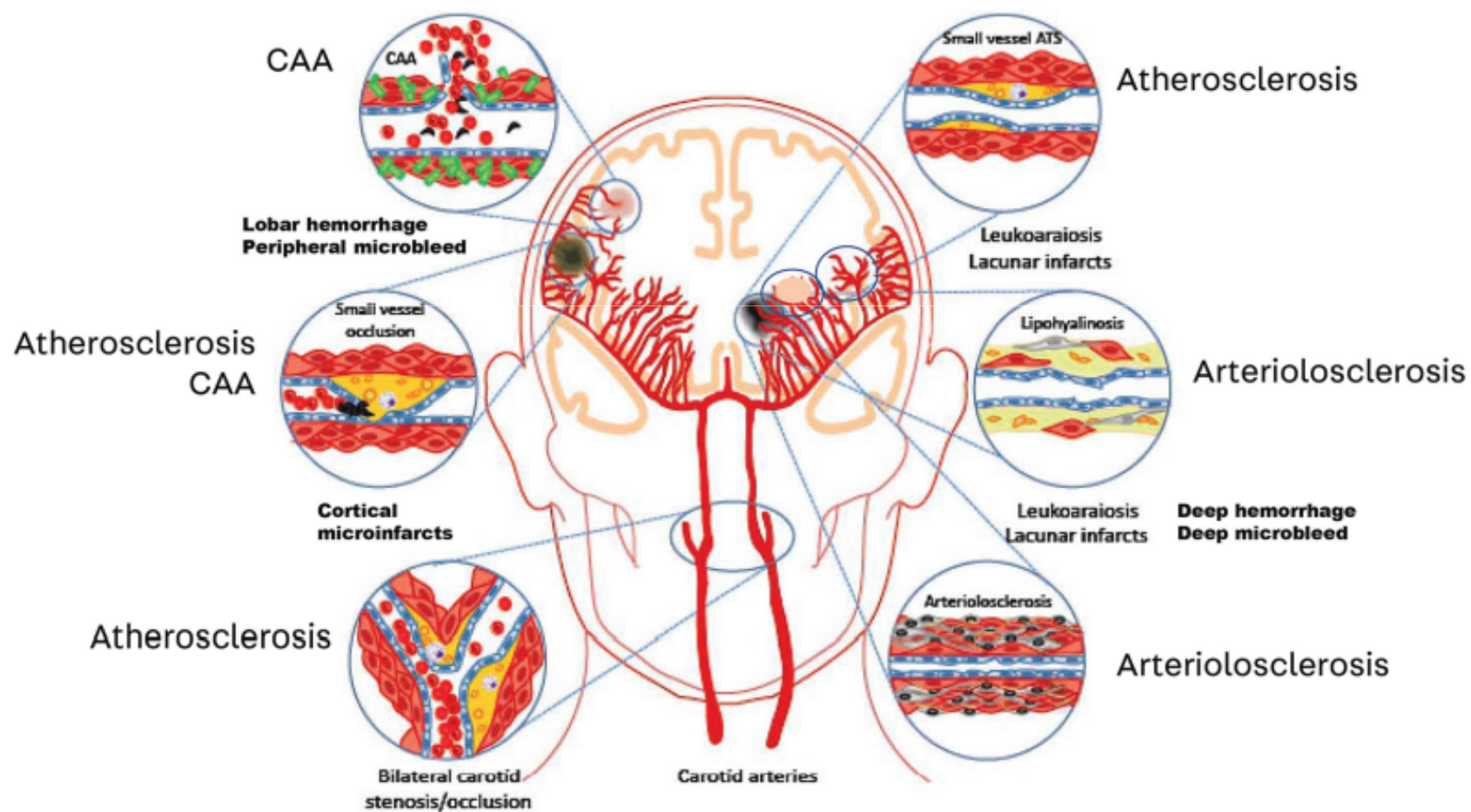


DEMENCIA VASCULAR





DEMENCIA VASCULAR





DEMENCIA VASCULAR

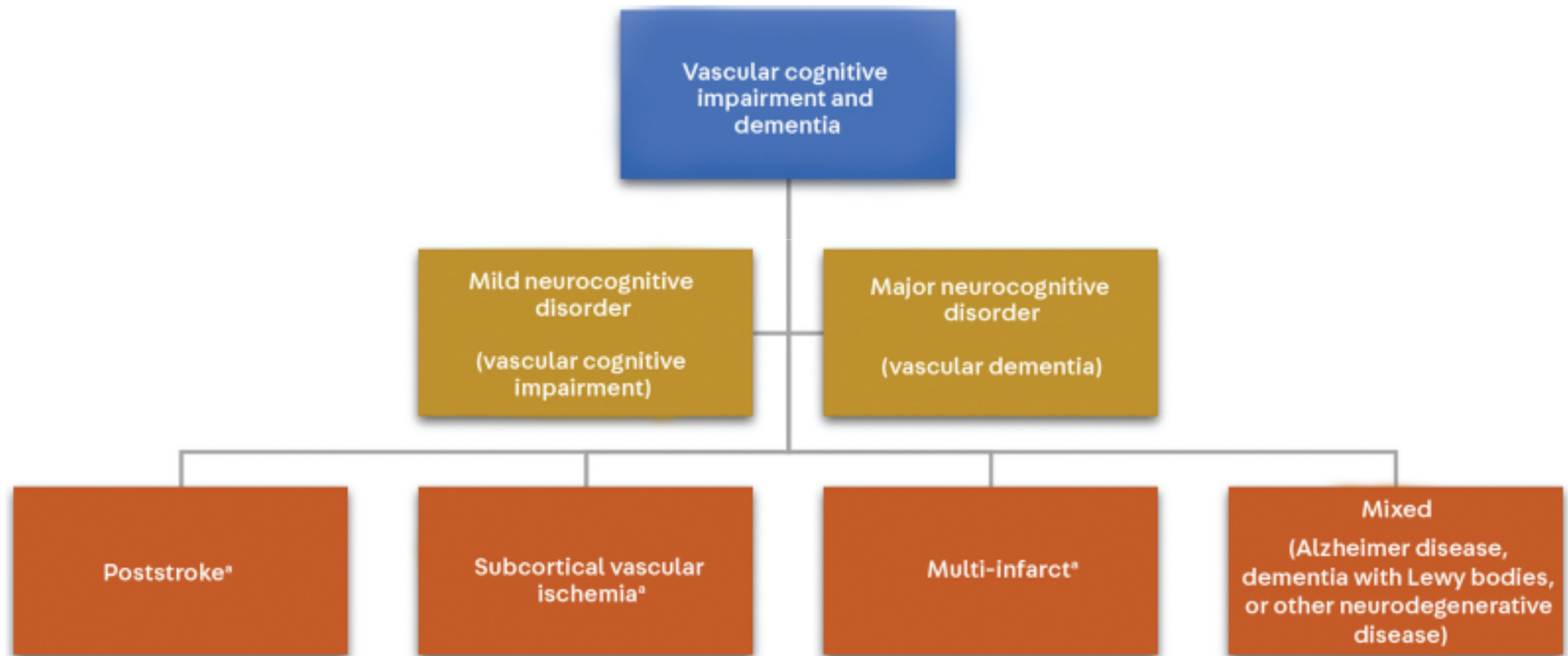




TABLE 5-1

Clinical Comparison of Vascular Cognitive Impairment and Dementia and Alzheimer Disease

Evaluation	Vascular cognitive impairment and dementia	Alzheimer disease
History		
History of present illness	Multi-infarct/poststroke: stepwise (temporal relationship) Subcortical ischemic vascular disease: slowly progressive	Slowly progressive
Past medical/family history	Cerebrovascular disease, coronary artery disease, peripheral vascular disease	Alzheimer disease
Mental status	Multi-infarct/poststroke: location-dependent Subcortical ischemic vascular disease: dysexecutive function	Amnestic-type memory impairment (poor cueing, rapid forgetting)
Physical examination		
Neurologic	Focal signs, gait disturbance	Normal neurologic examination other than mental status (until later stages)
Cardiovascular	Changes consistent with cardiovascular risk factors (retinal, carotid, peripheral artery disease), high blood pressure	Normal
Laboratory tests	Elevated hemoglobin A _{1c} , lipids; check ECG for atrial fibrillation Routine laboratory tests for reversible dementia (comprehensive metabolic panel, complete blood cell count, thyroid-stimulating hormone [TSH], vitamin B ₁₂ level, fluorescent treponemal antibody absorption) should be negative	Routine laboratory tests for reversible dementia (comprehensive metabolic panel, complete blood cell count, thyroid-stimulating hormone [TSH], vitamin B ₁₂ level, fluorescent treponemal antibody absorption) should be negative
Structural imaging		
MRI/CT	Focal infarcts in strategic location, confluent white matter changes, generalized atrophy	Hippocampal, temporal, parietal, and frontal atrophy
Metabolic imaging		
FDG-PET	Multifocal hypometabolism depending on areas of vascular brain injury	Hypometabolism in parietal, temporal, and frontal lobes with sparing of primary motor-sensory cortex
Biomarkers	None	CSF or PET amyloid- β or phosphorylated tau



DEMENCIA VASCULAR

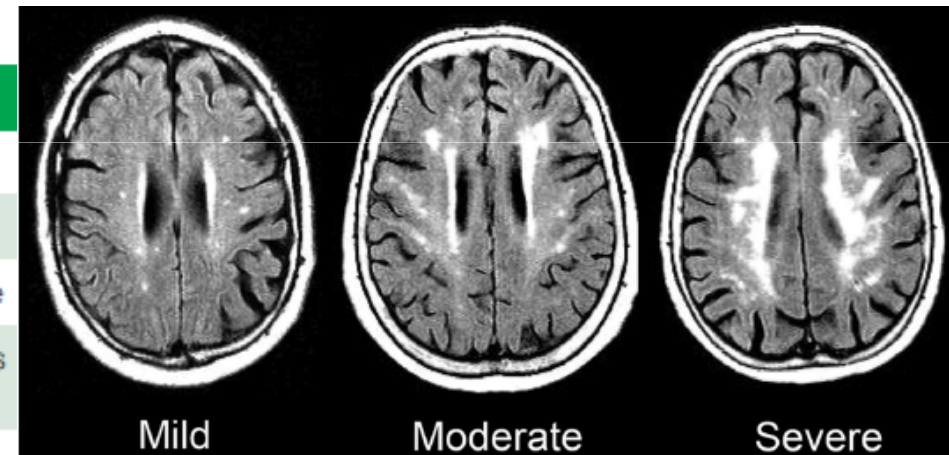
- FR: HTA, diabetes, hiperlipidemia, fibrilación auricular, otras cardiopatías, tabaquismo, obesidad, factores genéticos.
- DV se asocia a cambios cerebrovasculares que incluyen infartos corticales, infartos lacunares y LSB que, en general, pueden ser fácilmente identificables por imagen.
- Pruebas de neuroimagen ayudan a identificar extensión, localización y posible etiología.
- La neuroimagen estructural mediante RM o TC debe realizarse en todos los pacientes con sospecha de demencia en general, para excluir otras patologías y facilitar el diagnóstico diferencial.
- PET: descartar neurodegenerativas.



DEMENCIA VASCULAR

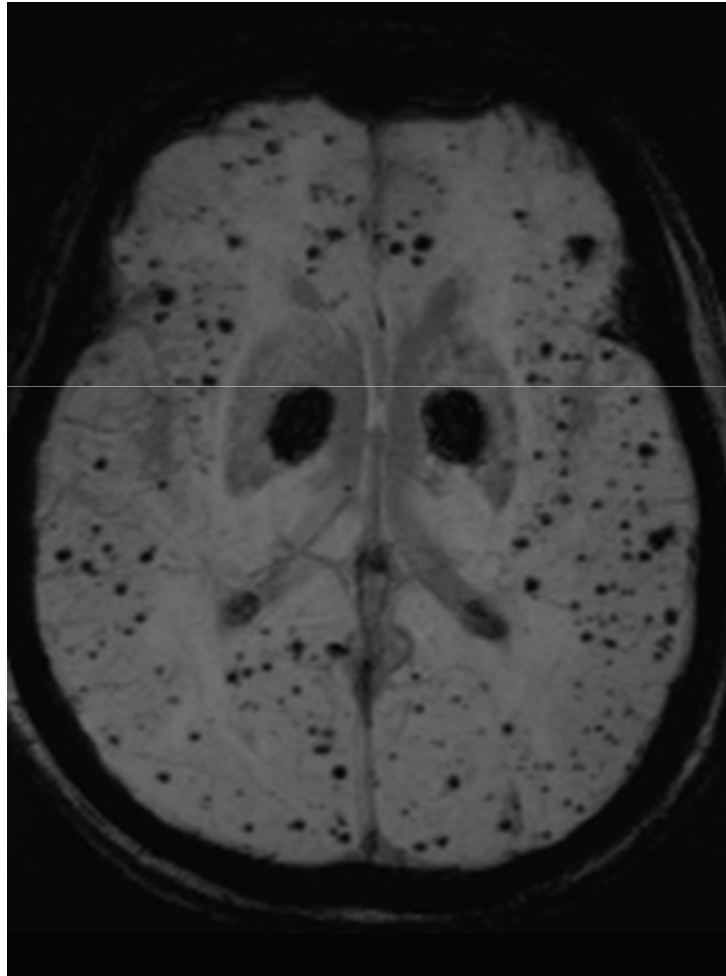
Grading for the Fazekas Scale^a

Grade	Periventricular white matter	Deep white matter
0 = Normal	Absent	Absent
1 = Mild	Caps or pencil-thin lining	Punctate foci
2 = Moderate	Smooth halo	Beginning confluence
3 = Severe	Irregular periventricular signal extending into the deep white matter	Large confluent areas





DEMENCIA VASCULAR





DEMENCIA VASCULAR

- No tratamiento estandarizado.
- Prevención primaria y secundaria mediante la prevención del ictus y la modificación de los factores de riesgo vascular.
- Podrían ser de utilidad:
 - IACE/Antagonistas receptor NMDA.
 - Antidepresivos.



DEMENCIA VASCULAR

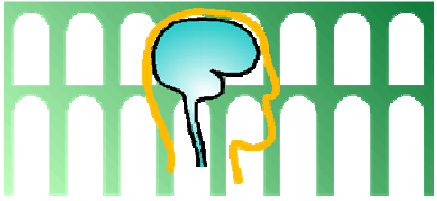
- Tto preventivo:
 - AntiHTA.
 - Su empleo (en especial los antagonistas del calcio y los bloqueantes del sistema renina-angiotensina) se asociaría a una disminución del riesgo del DV y del asociado al infarto cerebral (demencia postinfarto).
 - Estatinas.
 - Si bien su utilización se asocia a un menor riesgo de desarrollar deterioro cognitivo o demencia, en el momento actual no existe suficiente evidencia como para recomendar el empleo de estatinas en el tratamiento preventivo de la DV.
 - Ningún ensayo clínico aleatorizado ha mostrado que prevengan el desarrollo de demencia en aquellos individuos con factores de riesgo cardiovascular.
 - Antiagregantes.
 - No hay datos suficientes que demuestren que el empleo de ácido acetilsalicílico (AAS) tenga un efecto protector sobre la cognición o el DV.



DEMENCIA VASCULAR

The American Heart Association/American Stroke Association Guidelines for Optimal Brain Health^a

Factor	Ideal definition
Hypertension	Untreated blood pressure <120/80 mm Hg (avoid hypotension)
Fasting blood glucose	<100 mg/dL (avoid hypoglycemia)
Total cholesterol	<200 mg/dL
Smoking status	Nonsmoker
Physical activity	Moderate-intensity activity >150 min/wk or vigorous intensity activity >75 min/wk or combination
Body mass index	<25 kg/m ²
Diet	Fruits and vegetables ≥4.5 cups/d Fish ≥ two 3.5-oz servings/wk (preferably oily fish) Fiber-rich whole grains (≥1.1 g fiber per 10 g of carbohydrate) three or more 1-oz equivalent servings/d Sodium <1500 mg/d Sugar-sweetened beverages ≤450 kcal (36 oz)/wk



ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. Demencia vascular.
6. **Hidrocefalia crónica del adulto.**
7. Conclusiones.



HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO

- Relativamente frecuente: prevalencia 0,2% (70-79a) y 5,9% ($\geq 80a$).
- Tríada: alteración de la marcha, deterioro cognitivo y pérdida del control del esfínter urinario.
- No patognomónicos.
- Síntomas asociados a dilatación sistema ventricular.
- Presión dentro de límites normales.
- DD: Parkinsonismos.



HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO

TABLE 8-1

Causes of Gait Abnormalities in the Differential Diagnosis of Normal Pressure Hydrocephalus

Disease Entity	Common Causes and Comments
Spinal disease	Cervical and lumbar stenosis
Lower extremity large joint disease	Hip and knee arthritis
Peripheral neuropathy	Diabetic neuropathy
Visual impairment	Walking with bifocal lenses makes it hard to see the floor
Vestibular dysfunction	Peripheral vestibular dysfunction
Parkinson disease	The presence of a rest tremor, asymmetric signs/symptoms, or involvement of the face and arms should raise the suspicion of Parkinson disease
Parkinsonian syndromes	Lewy body disease, progressive supranuclear palsy, corticobasal degeneration, and multiple system atrophy
Medications	Phenothiazines and benzodiazepines
Alcohol abuse	Cerebellar degeneration, peripheral neuropathy
Cerebrovascular disease	Strokes and white matter changes
Cerebellar disease	Alcohol abuse, spinocerebellar degeneration
Postural hypotension	Blood pressure medications, alpha blockers for enlarged prostate, degenerative diseases (see parkinsonian syndromes above) associated with autonomic dysfunction



HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO

- Perfil de deterioro cognitivo de tipo frontosubcortical:
 - Con alteración de atención, velocidad de procesamiento y resto de funciones ejecutivas, así como dificultades en el recuerdo demorado.
 - También síntomas conductuales, sobre todo apatía.
 - No suele ser habitual encontrar alteraciones de ámbito cortical, tales como afasia, apraxia o agnosia, lo que la diferencia de la enfermedad de Alzheimer.
- Pruebas complementarias: neuroimagen.
 - RM.
 - Estudios dinámicos LCR, siendo el más utilizado la medición del “vacío de señal” a través del acueducto de Silvio.
 - TC.
- A expensas de los ventrículos laterales, más concretamente de las astas frontales, y del tercer ventrículo.



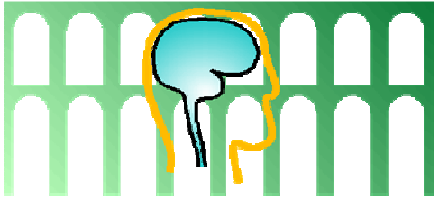
HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO





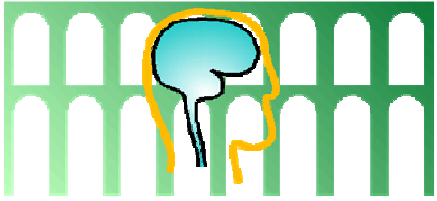
HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO

- PL evacuadora (40-50 ml) de LCR.
 - Medición presión intracraneal: descartar causas secundarias de hidrocefalia.
 - Evaluar con posterioridad la marcha y la cognición mediante test sensibles.
 - Cuestionado el valor predictivo del test, sobre todo cuando es negativo. negativo no permite excluirla, ni predecir el resultado de la cirugía.
- Derivación ventrículo-peritoneal o PL de repetición.
- Acetazolamida.



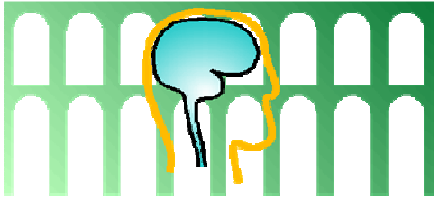
ÍNDICE

1. Demencia frontotemporal.
2. Demencia por cuerpos de Lewy.
3. Deterioro cognitivo asociado a la enfermedad de Parkinson.
4. Síndromes cognitivos asociados a otros trastornos del movimiento.
5. Demencia vascular.
6. Encefalopatía por trauma craneal.
7. Hidrocefalia crónica del adulto.
8. **Conclusiones.**



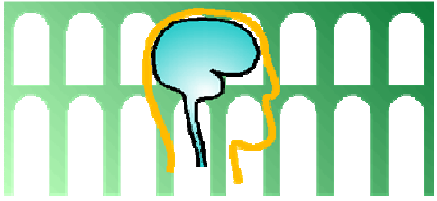
CONCLUSIONES

- DFT:
 - Entidades de difícil diagnóstico.
 - Se recomienda amplio estudio neuropsicológico para diferenciar las tres formas clínicas de la APP, así como neuroimagen estructural y funcional para una mayor precisión diagnóstica.



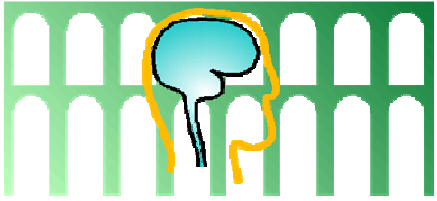
CONCLUSIONES

- DFT:
 - Entidades de difícil diagnóstico.
 - Se recomienda amplio estudio neuropsicológico para diferenciar las tres formas clínicas de la APP, así como neuroimagen estructural y funcional para una mayor precisión diagnóstica.
- Demencia con cuerpos de Lewy:
 - La copatología con la EA es muy común en la demencia con cuerpos de Lewy y puede atenuar la expresión de las características clínicas principales.
 - Las manifestaciones centrales de la demencia con cuerpos de Lewy incluyen parkinsonismo, alucinaciones visuales, trastorno de conducta del sueño REM y fluctuaciones cognitivas.



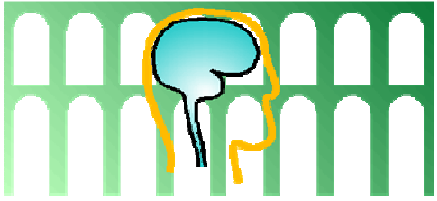
CONCLUSIONES

- Demencia asociada a enfermedad de Parkinson:
 - El deterioro cognitivo es una manifestación común con un riesgo a lo largo de la evolución que puede llegar al 90%.
 - La disfunción ejecutiva, atencional y visuoespacial es más común en la EP en comparación con los déficits amnésicos observados en la enfermedad de Alzheimer.



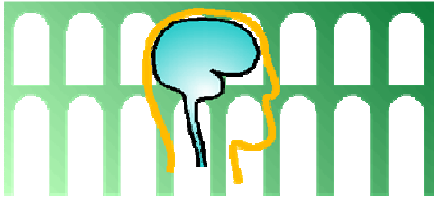
CONCLUSIONES

- Demencia asociada a enfermedad de Parkinson:
 - El deterioro cognitivo es una manifestación común con un riesgo a lo largo de la evolución que puede llegar al 90%.
 - La disfunción ejecutiva, atencional y visuoespacial es más común en la EP en comparación con los déficits amnésicos observados en la enfermedad de Alzheimer.
- Deterioro cognitivo asociado a trastornos del movimiento:
 - Trastornos del movimiento como distonía y temblor esencial está cada vez más reconocido que puedan asociar trastornos cognitivos.
 - Importante abordaje multidisciplinar dada la escasez de recursos farmacológicos.



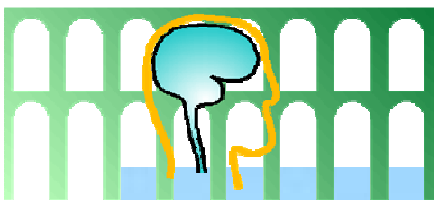
CONCLUSIONES

- Demencia vascular:
 - Presentación variable, dependiendo de la localización de las lesiones.
 - En general: predominio de trastorno disejecutivo, inestabilidad de la marcha y depresión.
 - Neuroimagen de cara a identificación de la lesión estructural.



CONCLUSIONES

- Demencia vascular:
 - Presentación variable, dependiendo de la localización de las lesiones.
 - En general: predominio de trastorno disejecutivo, inestabilidad de la marcha y depresión.
 - Neuroimagen de cara a identificación de la lesión estructural.
- Hidrocefalia crónica del adulto:
 - Existe un gran solapamiento sindrómico por lo que la anamnesis es fundamental y las pruebas de imagen cobran un especial protagonismo.
 - Entidad tratable en sí misma: DVP.
 - Respuesta negativa a PL no predice ausencia de respuesta a la cirugía.



Gracias



