**Diagnóstico diferencial de las demencias**

Fecha de la última revisión: **11/03/2014**

* [GUÍA](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#guia)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Índice de contenidos**1. [¿De qué hablamos?](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21119)
2. [¿Cuáles son sus factores epidemiológicos y de riesgo?](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21120)
3. [¿Cuáles son sus principales manifestaciones clínicas y hallazgos en la exploración física?](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21121)
4. [¿Qué pruebas deberían realizarse en un paciente con demencia?](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21122)
5. [Bibliografía](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21123)
6. [Más en la red](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21124)
7. [Autores](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#21125)
 |  | [**Realizar comentarios o aportaciones**](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/) |

**¿De qué hablamos?**

La demencia se define como el deterioro progresivo de las funciones cognitivas (atención, habilidades ejecutivas, aprendizaje, memoria, lenguaje, percepción visoespacial y relaciones sociales) de forma suficiente como para afectar a la capacidad de independencia de la persona en las esferas sociales o laborales (Sorbi S, 2012; Galasko D, 2013; Snowden JS, 2011). Con frecuencia también se acompaña de alteraciones en el humor, comportamiento y en la personalidad. Su principal factor de riesgo es la edad, afecta a cerca del 6% de la población mayor de 65 años. En la actualidad se conoce que los principales tipos de demencia comparten alteraciones similares en su neuro e histopatología y con frecuencia son más comunes las formas mixtas que las entidades puras (Van der Flier WM, 2005; Ritchie K, 2002).

A pesar de que se conocen más tipos de demencia, este documento pretende aportar información de ayuda al clínico en el diagnostico diferencial de las entidades más frecuentes, cada una descrita en una guía específica: demencia tipo Alzheimer ([DTA](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/demencia-tipo-alzheimer/)), deterioro cognitivo vascular ([DV](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/deterioro-cognitivo-vascular/)), demencia por cuerpos de Lewy ([DL](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/demencia-por-cuerpos-lewy/)) y frontotemporal ([DFT](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/demencia-fronto-temporal/)), en base a las manifestaciones clínicas más características y relevantes así como a las pruebas que pueden llevarse a cabo en las consultas de atención primaria (AP) y que en ocasiones pueden apoyar el diagnóstico a favor de una u otra entidad. No profundizamos en pruebas neuropsicológicas complejas a pesar de su utilidad para diferenciar algunos subtipos de demencia. Tampoco mencionamos las diferencias en las pruebas de neuroimagen ni las indicaciones de los tratamientos de cada una de ellas por ser información incluida en sus guías respectivas.

[**subir**](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#top)

**¿Cuáles son sus factores epidemiológicos y de riesgo?**

 **DTA:**es la más frecuente, causa del 60-70% de todas las demencias y afecta más a las mujeres. La edad es el principal factor de riesgo con un aumento exponencial de su prevalencia e incidencia, otros factores son: antecedentes familiares de primer grado de demencia, factores vasculares y genéticos, como la presencia del alelo E4 en el gen APOE (Van der Flier WM, 2005; Ritchie K, 2002).
**DV:**prevalencia variable del 10-50% de todos los casos de demencia. Engloba todas las formas de deterioro cognitivo y de demencia de causa vascular. Son factores de riesgo: la edad, sexo masculino, hipertensión, infarto de miocardio, cardiopatía isquémica, diabetes, arteriosclerosis generalizada, tabaquismo, hiperlipemia y antecedentes personales de ictus.
**DL:**es la segunda causa de demencia degenerativa y la tercera causa más frecuente de todas las formas de demencias. Supone el 10-15% de todos los casos y afecta sobre todo a población mayor de 65 años (Sorbi S, 2012).
**DFT:**de forma característica tiene una edad de comienzo más temprana que las otras demencias y suele iniciarse en la década de los 60. Con una prevalencia de 1-15/100.000 habitantes por debajo de los 65 años (Sorbi S, 2012). Engloba a diferentes entidades con distintas manifestaciones clínicas (ver guía [DFT](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/demencia-fronto-temporal/)).

|  |
| --- |
| **Tabla 1. Cuadro resumen de factores epidemiológicos y de riesgo de los diferentes tipos de demencia** |
|   | **DTA** | **DV** | **DL** | **DFT** |
| **Frecuencia** | 60-70% de todas las demencias. | 10-50% de todas las demencias. | 10-15% de todas las demencias. | Menos frecuente. |
| **Edad** | >65 | Población anciana. | >60 años | La más frecuente antes de los 65 años. |
| **Sexo** | Mujeres | Más frecuente en varones antes de los 80 y en mujeres a partir de esta edad. | Puede ser más frecuente en varones. | Similar en ambos sexos. |
| **Factores riesgo** | Edad, antecedentes familiares de primer grado de demencia, factores vasculares y genéticos  (presencia del alelo E4 en el gen APOE). | Edad, sexo masculino, hipertensión arterial, infarto de miocardio, cardiopatía isquémica, diabetes, arteriosclerosis, tabaquismo, hiperlipemia, antecedentes de ictus. | Edad, en algunos casos se han asociado factores genéticos. | Incidencia familiar elevada. En algunos casos relacionada con enfermedad de neurona motora. |

[**subir**](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#top)

**¿Cuáles son sus principales manifestaciones clínicas y hallazgos en la exploración física?**

 **1. Características diferenciales en el deterioro cognitivo** (Sorbi S, 2012; Snowden JS, 2011; Galasko D, 2013; Salloway S, 2012; Feldman HH, 2008):

En la anamnesis del paciente con sospecha de deterioro cognitivo o demencia deberán recogerse las limitaciones en las actividades de la vida diaria mediante información facilitada por el cuidador y explorar las siguientes áreas cognitivas:

* *Memoria:*es fundamental distinguir el deterioro cognitivo patológico de la afectación de la memoria secundaria debida al envejecimiento natural. No suele ser relevante tener dificultades para acordarse de los nombres de las personas o encontrar las palabras adecuadas para mencionar alguna cosa en un momento determinado y recordarlo más tarde. Es más preocupante la repetición frecuente de la misma pregunta, el olvido de detalles de conversaciones, planes, citas, pagos de recibos a tiempo o detalles de películas vistas recientemente.
* *Función ejecutiva:*tiene relación con el curso del pensamiento, los pacientes con afectación de esta área cognitiva suelen presentar dificultad para iniciar una actividad o llevar a cabo habilidades complejas en el trabajo, en el ocio o en la planificación hacer planes.
* *Habilidades visoespaciales:* puede manifestarse con dificultad para usar las manos en actividades que requieren su coordinación (usar los teclados, el destornillador o la costura) o para situar objetos en el espacio. Los pacientes sin embargo suelen conservar la capacidad para leer e identificar personas u objetos.
* *Habilidades en el comportamiento social:* también hace referencia a cambios de la personalidad, relaciones interpersonales, aislamiento, pérdida del interés para las actividades sociales, apatía o inercia.
* *Lenguaje:*es importante detectar dificultades en la capacidad de identificar, nombrar objetos o personas (anomia), alteraciones en la construcción de frases, en la comprensión, en el uso correcto de las formas gramaticales o en el contenido del lenguaje, fenómenos de circunloquios o parafrases. También es importante presentar atención en la fluidez normal, o en la presencia de un lenguaje enlentecido, observar si las frases son entrecortadas, con disartria o existe dificultad en la emisión de las palabras.

**DTA:**el curso es insidioso, de progresión gradual y generalmente lenta. Con frecuencia se inicia el deterioro de la memoria episódica (afecta a las experiencias vividas) reciente, aunque con el tiempo también la remota se verá afectada. La pérdida de memoria suele constituir el síntoma principal de la enfermedad. Cuando la DTA se presenta con alteraciones en la construcción del lenguaje puede confundirse con las variantes de afectación del lenguaje de la DFT. Con el tiempo también pueden afectarse las habilidades constructivas y la percepción visoespacial, sin embargo las sociales y del comportamiento suelen permanecer conservadas.
**DV:**de forma característica el deterioro cognitivo se presenta en brotes escalonados (afectación brusca seguida de periodos de estabilidad), aunque también puede cursar de forma insidiosa. Suelen afectarse primero las funciones ejecutivas y posteriormente la memoria.
**DL:**deterioro cognitivo progresivo, acompañado de alguno de los síntomas principales: alucinaciones visuales recurrentes, fluctuaciones de la conciencia (desconexión del medio) y de la atención. Son hallazgos clínicos sugestivos: la sensibilidad a los neurolépticos y las alteraciones del comportamiento en la fase REM del sueño. Suele ser típica la gran afectación de las habilidades visoespaciales, también pueden observarse en menor medida pérdida de la atención y de las funciones ejecutivas. La memoria suele permanecer relativamente conservada.
**DFT:**en algunos casos la progresión de la enfermedad puede ser más rápida que en otras formas de demencia. En la variante del comportamiento es característico de las fases iniciales las alteraciones en el comportamiento social, ausencia de conciencia de enfermad, así como importante afectación de las funciones ejecutivas. Las habilidades visoespaciales y la memoria suelen estar conservadas. En las otras formas de DFT (afasia progresiva no fluente y demencia semántica) son más llamativos los cambios en el lenguaje.

**2. Hallazgos en la exploración neurológica** (Sorbi S, 2012; Galasko D, 2013; Snowden JS, 2011; Feldman HH, 2008):

**DTA:**con frecuencia la exploración neurológica es normal.
**DV:**importante prestar atención a la existencia de hallazgos de focalidad neurológica en relación a ictus previo, como hiperreflexia o asimetría de los reflejos, presencia del reflejo extensor plantar, piramidalismo, alteraciones en el campo visual o a veces hemiplejias. En la variante que afecta a pequeños vasos con frecuencia puede observarse disartria, paresia y ataxia.
**DL:**síntomas de parkinsonismo como aumento del tono muscular y bradicinesia, inestabilidad postural o alteraciones de la marcha pueden estar presentes en fases iniciales; el temblor suele estar ausente. Otros hallazgos posibles en la exploración son las fluctuaciones en el estado mental o incoherencias en el hilo del pensamiento. Las alteraciones en el sistema nervioso autonómico son más frecuentes que en DTA (hipotensión ortostática, incontinencia urinaria, disfunción eréctil, estreñimiento, alteraciones en la deglución o sialorrea).
**DFT:**la exploración neurológica suele ser normal. En algunos casos se pueden observar síntomas y signos neurológicos de enfermedad de neurona motora (rigidez muscular, reflejos primitivos como los de garra, hocico o de succión) y de leve parkinsonismo (acinesia, rigidez y temblor). En la variante de afasia progresiva puede observarse dificultad motora en la emisión del lenguaje.

**3. Sintomas psiquiátricos más característicos**(Sorbi S, 2012):

**DTA:**son frecuentes los cambios de personalidad en las fases iniciales: apatía, humor deprimido o desinterés. Los síntomas psicóticos suelen aparecer en fases más avanzadas.
**DV:**la sintomatología depresivay cambios en la personalidad previacon frecuencia se observan al inicio de la enfermedad. La depresión puede ser más frecuente que en la DTA, sin embargo la frecuencia de síntomas psicóticos es similar. **DL:**son frecuentes y de aparición temprana: apatía, ansiedad, agitación y delirios. Hasta en el 70% están presentes las alucinaciones visuales y en cerca del 40% pueden padecer depresión (más frecuente que en la DTA). Pueden ser muy llamativas las alteraciones del comportamiento en la fase REM del sueño.  **DFT:**en la variante del comportamiento ya desde las fases más iniciales de la enfermedad suelen ser llamativos los cambios de personalidad y las alteraciones en el comportamiento social: desinhibición, alteraciones en la conducta alimentaria, sexual y en la higiene personal.

[**subir**](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#top)

**¿Qué pruebas deberían realizarse en un paciente con demencia?**

La mayoría de sociedades y autores recomiendan realizar una analítica que incluya función renal y hepática, hemograma, determinación de la vitamina B12, ácido fólico y hormonas tiroideas a todos los pacientes con sospecha clínica de demencia. El electroencefalograma y las pruebas estructurales de imagen incluidas las funcionales, los estudios genéticos o la determinación de marcadores en el líquido cefalorraquideo no deben formar parte del estudio rutinario y tienen sus indicaciones específicas (Galasko D, 2013; De Souza LC, 2011). Las de imagen se suelen indicar en algunos casos para excluir causas de demencia secundaria y tratable (hematoma, tumores), cuando la demencia cursa con evolución rápidamente progresiva, ante la necesidad de identificar lesiones vasculares o de llegar a un diagnóstico definitivo de alguna forma de demencia neurodegenerativa y no ha podido hacerse con las pruebas clínicas. Se prefiere la RNM frente al TAC por ser más precisa en la detección de los patrones de atrofia (Filippi M, 2012).

Las pruebas de cribado del estado cognitivo y las neuropsicológicas tienen como objetivo conocer el estado de las diferentes áreas cognitivas, ofrecer una aproximación diagnóstica así como establecer la gravedad de la demencia. No existe ninguna específica para el diagnóstico de las demencias mencionadas y se recomienda que el clínico se habitúe y gane experiencia en el uso de las que elija llevar a cabo. En general existen dos grandes grupos de pruebas: los test cognitivos globales como el Mini-Mental State Examination (MMSE), cuestionario de evaluación clínico de demencia, el Montreal Cognitive Assessment ([MoCA](http://www.mocatest.org/%22%20%5Ct%20%22_blank)) o el test de los 7 minutos y los más específicos de cada área cognitiva que podrían llevarse a cabo cuando los anteriores han mostrado sospecha de deterioro en alguna: el test del reloj para la función ejecutiva (aunque también valora la capacidad de razonamiento, planificación y la visoespacial), los que profundizan más en el área de la memoria, en el lenguaje (como el de la fluencia verbal o el de Wechsler Memory) o en el comportamiento y síntomas psiquiátricos. Los hallazgos más relevantes que pueden encontrarse en los diferentes tipos de demencia con estas pruebas son (Sorbi S, 2012: Galasko D, 2013):

**DTA:**el MMSE suele presentar de forma características alteraciones en la memoria episódica reciente, aunque también pueden estar afectadas otras áreas como la atención, construcción u orientación. A diferencia de otros tipos de demencia en las que también puede verse afectada la memoria (DFT o DV), los pacientes con DTA no suelen mejorar el recuerdo a pesar de que el explorador facilite alguna ayuda (coletillas).
**DV:**suelen estar alteradas las pruebas que exploran la función ejecutiva como el test del reloj o el test breve del recuerdo verbal, el MMSE puede ser normal en fases iniciales de la enfermedad.
**DL:**suelen observarse alteraciones en las pruebas que valoran las áreas visoconstructiva y visoespaciales (por ejemplo en la copia de los pentágonos del MMSE o el dibujo en test del reloj), también en las áreas de la memoria de atención aunque la afectación de la memoria global no suele ser llamativa.
**DFT:**el MMSE no estudia funciones frontales. Suelen estar alterados los test de fluencia verbal (listas de palabras de una categoría en tiempos determinados), la atención y de la función ejecutiva frontal (el test del reloj). El test de las cartas de Wisconsin puede ser útil en estos pacientes, así como las pruebas neuropsicológicas con escalas del comportamiento de la disfunción frontotemporal que pueden diagnosticar formas tempranas y distinguirlas de la DTA o de la DV con una sensibilidad y especificidad del 91 y 95% respectivamente. La memoria episódica reciente suele estar conservada hasta fases más avanzadas de la enfermedad.

|  |
| --- |
| **Tabla 2. Cuadro resumen de características clínicas de los diferentes tipos de demencia** |
| **Diagnóstico diferencial** | **DTA** | **DV** | **DL** | **DFT** |
| **Curso del****deterioro cognitivo** | Insidioso, gradual y evolución lenta. Síntoma principal: pérdida de la memoria reciente. | Deterioro evolutivo escalonado. Pérdida llamativa de funciones ejecutivas. | Progresiva, fluctuación del nivel de conciencia, pérdida de atención. Llamativa pérdida de habilidades visoespaciales. | Progresión más rápida. Llamativos cambios en el comportamiento y personalidad. |
| **Signos principales en la****exploración neurológica** | Normal | Focalidad neurológica: hiperreflexia, piramidalismo, hemiplejia, alteraciones campo visual, disartria, ataxia. | Parkinsonismo: aumento tono muscular, bradicinesia,  inestabilidad postural. No temblor. Síntomas y signos disautonomicos. | Generalmente normal, puede síntomas y signos de enfermedad de neurona motora y leve parkinsonismo (puede temblor). |
| **Síntomas psiquiátricos más relevantes** | Cambios en la personalidad previa, ánimo deprimido, en fases avanzadas síntomas psicóticos. | Síntomas depresivos y labilidad emocional, los síntomas psicóticos pueden ser tan frecuentes como en DTA. | Muy frecuentes y al inicio: agitación, ansiedad, delirios, alucinaciones visuales y depresión más frecuente que DTA. Alteraciones del comportamiento fase REM.  | Muy llamativos en la variante del comportamiento alteraciones en el comportamiento social. Ausencia de conciencia de enfermedad.  |
| **Características principales en el****cribado cognitivo** | MMSE señala afectación predominante de la memoria reciente, en menor medida puede alteración en la atención, ejecución y orientación. | MMSE y la memoria puede ser normal en fases iniciales. Marcada afectación de las funciones ejecutivas en el test del reloj o en el test breve del recuerdo verbal. | Afectación llamativa de habilidades visoespaciales y visocontructivas, en menor medida pérdida de atención y de funciones ejecutivas. Memoria conservada.  | MMSE no útil en el diagnóstico. Conservación habilidades visoespaciales y memoria hasta fases avanzadas. Alterados los test de función ejecutiva frontal y  atención (tes del reloj) y los test de fluencia verbal. |

[**subir**](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#top)

**Bibliografía**

* de Souza LC, Lamari F, Belliard S, Jardel C, Houillier C, De Paz R, et al. Cerebrospinal fluid biomarkers in the differential diagnosis of Alzheimer's disease from other cortical dementias. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2011;82(3):240-6. PubMed [PMID: 20802215](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20802215)
* Feldman HH, Jacova C, Robillard A, Garcia A, Chow T, Borrie M, et al. Diagnosis and treatment of dementia: 2. Diagnosis. CMAJ. 2008;178(7):825-36. PubMed [PMID: 18362376](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18362376). [Texto completo](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2267847/)
* Filippi M, Agosta F, Barkhof F, Dubois B, Fox NC, Frisoni GB, et al.; European Federation of the Neurologic Societies. EFNS task force: the use of neuroimaging in the diagnosis of dementia. Eur J Neurol. 2012;19(12):e131-40, 1487-501. PubMed [PMID: 22900895](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22900895)
* Galasko D. The diagnostic evaluation of a patient with dementia. Continuum (Minneap Minn). 2013;19(2 Dementia):397-410. PubMed[PMID: 23558485](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23558485)
* Ritchie K, Lovestone S. The dementias. Lancet. 2002;360(9347):1759-66. PubMed [PMID: 12480441](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12480441)
* Salloway S. Clinical and pathological examples of Alzheimer's disease, dementia with Lewy bodies, and frontotemporal dementia. Med Health R I. 2012;95(7):207-9. PubMed [PMID: 22928231](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22928231)
* Snowden JS, Thompson JC, Stopford CL, Richardson AM, Gerhard A, Neary D, et al. The clinical diagnosis of early-onset dementias: diagnostic accuracy and clinicopathological relationships. Brain. 2011;134(Pt 9):2478-92. PubMed [PMID: 21840888](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21840888). [Texto completo](http://brain.oxfordjournals.org/content/134/9/2478.long)
* Sorbi S, Hort J, Erkinjuntti T, Fladby T, Gainotti G, Gurvit H, et al.; EFNS Scientist Panel on Dementia and Cognitive Neurology. EFNS-ENS Guidelines on the diagnosis and management of disorders associated with dementia. Eur J Neurol. 2012;19(9):1159-79. PubMed [PMID: 22891773](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22891773)
* van der Flier WM, Scheltens P. Epidemiology and risk factors of dementia. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005;76(Suppl 5):v2-7.PubMed[PMID: 16291918](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16291918). [Texto completo](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1765715/)

[**subir**](http://www.fisterra.com/guias-clinicas/diagnostico-diferencial-demencias/#top)

**Más en la red**

* Galvin JE, Sadowsky CH; NINCDS-ADRDA. Practical guidelines for the recognition and diagnosis of dementia. J Am Board Fam Med. 2012 May-Jun;25(3):367-82. PubMed [PMID: 22570400](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22570400)
* Gauthier S, Patterson C, Chertkow H, Gordon M, Herrmann N, Rockwood K, Rosa-Neto P, Soucy JP; CCCDTD4 participants. 4th Canadian Consensus Conference on the Diagnosis and Treatment of Dementia. Can J Neurol Sci. 2012 Nov;39(6 Suppl 5):S1-8. PubMed [PMID: 23073396](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23073396)
* Moran JA, Rafii MS, Keller SM, Singh BK, Janicki MP; American Academy of Developmental Medicine and Dentistry; Rehabilitation Research and Training Center on Aging With Developmental Disabilities, University of Illinois at Chicago; American Association on Intellectual and Developmental Disabilities. The National Task Group on Intellectual Disabilities and Dementia Practices consensus recommendations for the evaluation and management of dementia in adults with intellectual disabilities. Mayo Clin Proc. 2013 Aug;88(8):831-40. PubMed [PMID: 23849993](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23849993)