

Demencia con cuerpos de Lewy: diagnóstico y tratamiento

D. Kaufer

DEMENTIA WITH LEWY BODIES: DIAGNOSIS AND TREATMENT

Summary. Dementia with Lewy bodies (DLB) has recently been recognized as a clinicopathological entity. It is currently thought that DLB may make up 15-25% of all the types of dementia, which means that it is the second commonest type of dementia after Alzheimer's disease (AD). From the neuropathological point of view, the patients have Lewy bodies in the brain stem and cerebral cortex, especially in the frontal and temporal lobes and in the basal nucleus of Meynert. The neurotransmitters most involved are acetylcholine and dopamine. A series of clinical and pathological criteria have been established for the identification of this new condition (Consensus Guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies). From the clinical point of view, these criteria determine the probability of the diagnosis: probable (when the main characteristics of DLB are present) and possible when there is a possibility that the disorder may be present. DLB is considered to be definitely present when this is confirmed by pathology studies. The main characteristics of DLB are the presence of visual hallucinations, fluctuations in the sensorium and extrapyramidal signs (two of those systems should be present when making a diagnosis of probable DLB). Other symptoms which may also be seen in DLB are syncope, incontinence of urine, delirious ideas, frequent falls and abnormal response to treatment with neuroleptic drugs. The commonest differential diagnoses are AD, Parkinson's disease with dementia, front-temporal dementia, progressive supranuclear paralysis, cortico basal degeneration and hydrocephalus with normal pressure. The main problem in clinical diagnosis of this disorder is that the same signs and symptoms may be seen as with AD (in most cases both conditions are present) and some patients with AD and Lewy bodies in the cerebral cortex do not develop the syndrome during the course of their illness. The study of DLB is fascinating and the relationship between AD and DLB is still not clear [REV NEUROL 1998; 27 (Supl 1): S 63-7].

Key words. Dementia. Lewy body dementia. Treatment.

INTRODUCCIÓN

Las dos enfermedades neurodegenerativas más frecuentes en adultos son la enfermedad de Alzheimer (EA) y la enfermedad de Parkinson (EP) [1]. Clínicamente la EA se caracteriza por la afectación progresiva de la memoria y de otras funciones cognoscitivas, mientras que la afectación fundamental en la EP es motora y está definida anatomopatológicamente por la presencia de cuerpos de Lewy en la sustancia negra y otras áreas troncoencefálicas. A lo largo de las dos últimas décadas se ha profundizado en el reconocimiento de una demencia degenerativa caracterizada por la presencia de cuerpos de Lewy a nivel cortical, así como en áreas subcorticales. Para referirse a ella se han utilizado diversos términos como enfermedad por cuerpos de Lewy difusos, enfermedad por cuerpos de Lewy corticales difusos, demencia por cuerpos de Lewy, demencia senil tipo cuerpos de Lewy y variante con cuerpos de Lewy de la enfermedad de Alzheimer, en un intento de describir el síndrome clinicopatológico de demencia asociada a cuerpos de Lewy corticales y subcorticales. Esta entidad heterogénea tanto clínica como anatomopatológica, a la que nos referiremos de ahora en adelante como demencia con cuerpos de Lewy (DCL), representa entre un 15 y un 25% de las demencias, lo que la convierte en la segunda forma más frecuente de demencia tras la EA. En esta revisión nos centraremos en los rasgos clínicos de la DCL, con especial atención en sus peculiaridades con respecto al diagnóstico diferencial y el tratamiento [2-6].

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los criterios para el diagnóstico clínico de la DCL tal y como han

Recibido: 05.11.98. Aceptado: 16.11.98.

Universidad de Pittsburgh Medical Center. Pittsburgh, Pennsylvania, EE.UU.

Correspondencia: Daniel Kaufer, MD. Alzheimer's Disease Research Center. Montefiore University Hospital. 4-West. 200 Lothrop Street. Pittsburgh, PA 15213. USA. Fax: +1 412 642 2710.

© 1998, REVISTA DE NEUROLOGÍA

sido definidos por un panel de expertos internacional (Consortio sobre la DCL) [5] está conformado jerárquicamente por rasgos centrales, nucleares y sugestivos, a partir de los cuales se concluyen las formas probables y posibles de DCL (Tabla I). El factor determinante en este esquema es el número de rasgos nucleares presentes: uno solo ya nos coloca en la categoría de posible y dos o más presentes nos sitúan en la categoría de DCL probable. Los diagnósticos de EA y DCL no son mutuamente excluyentes; muchos de los pacientes que cumplen criterios para DCL probable o posible también pueden cumplir los criterios de EA.

Rasgo central

Un requerimiento esencial para la DCL es la presencia de demencia, un deterioro adquirido y persistente de memoria y de otros dominios cognoscitivos que interfiere en la función social o laboral. Comparado con la EA, los pacientes con DCL presentan en general una mayor afectación de las tareas atencionales, ejecutivas y visuoespaciales. La naturaleza de la demencia en la DCL es variable, puede corresponderse tanto a un tipo de demencia cortical o subcortical, o a una combinación de ambos (Tabla II). La EA es el prototipo de demencia cortical, en el que las habilidades intelectuales instrumentales como la memoria, el lenguaje y las funciones visuoespaciales son las más afectadas. Por el contrario, la demencia subcortical se caracteriza por una afectación más focal de los procesos cognoscitivos, y la más característica es la observada en la EP [1]. Aunque la gran mayoría de los pacientes con EP muestran algunos rasgos típicos de demencia subcortical, sólo un 30-40% de los casos presentan déficit de suficiente intensidad como para ser diagnosticados como dementes. Las características cardinales de la demencia subcortical incluyen la bradipsiquia, alteraciones de la memoria, dificultades atencionales y de concentración y alteraciones en la capacidad ejecutiva (p. ej., alteraciones en el juicio, en la planificación o la secuenciación) [1]. Como ocurre con otros cuadros que producen demencia subcortical, la presencia de movimientos anormales y de alteraciones neuropsiquiátricas son frecuentes en la DCL.

Tabla I. Consortium on DLB Consensus Diagnostic Criteria.

Criterio central
Demencia
Criterios nucleares ^a
Fluctuaciones cognitivas
Alucinaciones visuales recurrentes
Manifestaciones motoras parkinsonianas
Manifestaciones sugestivas
Caidas repetidas
Sincope
Pérdidas transitorias de conciencia
Sensibilidad a neurolépticos
Ideas delirantes sistematizadas
Alucinaciones no visuales
La DCL es menos probable en presencia de
Infartos cerebrales
Otra enfermedad o alteración que pueda explicar el cuadro clínico

^a Dos tercios son necesarios para establecer la 'DCL probable'; con cualquiera de ellos basta para la 'DCL posible' (Adaptado de McKeith et al, [5]).

Características nucleares**Atención fluctuante**

Las fluctuaciones en la atención o el nivel de conciencia se consideran como una de las características fundamentales de la DCL, aunque es un aspecto difícil de reconocer. Las fluctuaciones clínicas en la DCL pueden cursar de diferentes formas, desde períodos de confusión entremezclados con períodos de lucidez, a la presencia de descensos importantes en el nivel de conciencia y períodos prolongados de somnolencia diurna. El curso temporal es también variable por lo que estos cambios pueden ser casi instantáneos o bien pueden durar hasta semanas. Las variaciones diurnas en la conducta conocidas como *síndrome crepuscular* no son específicas para la DCL. Debido a que las fluctuaciones del sensorio en la DCL pueden parecerse a cuadros de delirio, la anamnesis y la exploración deben ir dirigidas a descartar factores medicamentosos o tóxicos con potencial para desencadenar cuadros confusionales agudos.

Alucinaciones visuales

Los síntomas psicóticos son frecuentemente un rasgo destacado en la DCL; las alucinaciones visuales, experimentadas con una gran sensación de realidad, son las más características. Las alucinaciones visuales bien formadas y recurrentes en la DCL normalmente incluyen animales, niños o gente pequeña, aunque también pueden incluir objetos inanimados o percepciones abstractas. Los factores que determinan la necesidad de tratamiento incluyen el grado de 'realidad' de las alucinaciones, lo molestas que resultan para el paciente y si el paciente intenta actuar sobre ellas. Aunque los síntomas psicóticos están presentes en alrededor de la mitad de los pacientes con EA en algún momento a lo largo del curso de la enfermedad, la presencia de ideas delirantes, especialmente de tipo paranoide, son más comunes en la EA que las alucinaciones.

Tabla II. Perfiles clínicos.

	Enfermedad de Parkinson	Enfermedad de Alzheimer	Demencia con cuerpos de Lewy
Síntoma inicial	Signos extrapiramidales	Demencia	Demencia, signos extrapiramidales o psicosis
Modo de instauración	Insidioso	Insidioso	Insidioso o brusco
Progresión	Gradual	Gradual	Fluctuante, rápida
Supervivencia media	8 años	8 años	6 años
Psicosis:			
% afectados	20-30%	30-70%	60-80%
Tipo	Habitualmente inducidas por fármacos	Ideas delirantes, alucinaciones	Alucinaciones, visuales
Demencia:			
% afectados	30-40%	100%	100%
Tipo	'Subcortical'	'Cortical'	'Cortical' y/o 'subcortical'
Signos extrapiramidales:			
% afectados	100%	20 a 50%	80 a 100%
Tipo	Tembor de reposo, rigidez de miembros, bradicinesia, inestabilidad postural, marcha festinante	Rigidez y bradicinesia (habitualmente leve); más frecuente en estadios tardíos	Como en la EP pero habitualmente menos grave, puede incluir temblor de acción y rigidez axial

Signos motores parkinsonianos

La disfunción extrapiramidal es el *sine qua non* de la EP e incluye típicamente la presencia de rigidez de miembros, bradicinesia (lentitud de movimientos y dificultades para iniciarlos), temblor de reposo e inestabilidad postural. En la DCL, las manifestaciones motoras parkinsonianas están presentes en alrededor de un 80% de los individuos, aunque en general son menos graves que en la EP. La rigidez y la bradicinesia son las manifestaciones parkinsonianas más frecuentes de la DCL; la expresión facial reducida (facies de jugador de póker), el temblor de intención o acción, la postura encorvada y la marcha a pequeños pasos también pueden estar presentes como en la EP. Se ha sugerido que la aparición de demencia después de un año o más del inicio de la clínica extrapiramidal debería clasificarse como 'EP con demencia'. Por otra parte, la presencia de síntomas neuropsiquiátricos prominentes que aparecen de forma precoz en el curso de la enfermedad es más probable que se asocien a la DCL. Los signos extrapiramidales en pacientes con EP responden adecuadamente a la L-dopa y a otros agentes antiparkinsonianos, mientras que el efecto de estas terapias sobre la función motora en la DCL es más variable. Se estima que entre el 20 y el 50% de los pacientes con EA desarrollarán uno o más signos extrapiramidales a lo largo de la evolución de la enfermedad, principalmente en las fases más tardías. Sin embargo, la presencia de signos extrapiramidales en la EA no refleja necesariamente la presencia de cuerpos de Lewy, que se han relacionado más con la presencia de ovillos neurofibrilares en la sustancia negra. En los pacientes con EA y manifestaciones par-

Tabla III. Diagnóstico diferencial.

Cuadros degenerativos	Cuadros no degenerativos
Enfermedad de Alzheimer	Delirio
Enfermedad de Parkinson	Enfermedad vascular cerebral
Parálisis supranuclear progresiva	Crisis convulsivas
Demencia frontotemporal	Síncope
Degeneración corticobasal	Toxicidad medicamentosa
Hidrocefalia normotensiva	Psicosis tardías

kinsonianas, la presencia o ausencia de otras manifestaciones sugestivas de DCL puede ayudar a clarificar el diagnóstico.

Características sugestivas

Otras manifestaciones clínicas están presentes en algunos pacientes con DCL de forma variable y se clasifican como manifestaciones 'sugestivas'. Incluyen las pérdidas de conciencia no explicadas, episodios sincopales, alteraciones en la marcha con tendencia a caer, la sensibilidad a neurolépticos y la presencia de ideas delirantes y alucinaciones no visuales.

Diagnóstico diferencial

EA y EP. No existe ningún test para el diagnóstico in vivo de la DCL, tal y como ocurre para la EA y la EP. Como en muchas ocasiones existen múltiples manifestaciones que se superponen con la EA y la EP, una comparación detallada de estas entidades puede facilitar el diagnóstico diferencial (Tabla III). La DCL se distingue básicamente de la EA y la EP sobre la base de las formas de presentación variables, las cuales incluyen la presencia de importantes alteraciones neuropsiquiátricas, y por un curso clínico más rápido.

Otras enfermedades degenerativas

Más allá de su relación con la EA y la EP, la DCL comparte manifestaciones clínicas con otras formas de demencia menos frecuentes (Tabla IV). La parálisis supranuclear progresiva (PSP) se distingue por las dificultades en el lenguaje y en la deglución, la rigidez axial y la inestabilidad, así como la limitación de los movimientos oculares, especialmente en la mirada hacia abajo. La falta de respuesta de los pacientes con PSP a L-dopa u otros agentes antiparkinsonianos es típica y puede tener un cierto valor, aunque muy limitado, en el diagnóstico diferencial.

La demencia frontotemporal (DFT) incluye la enfermedad de Pick y otros cuadros degenerativos con atrofia cortical que afectan principalmente a la región frontal y temporal anterior. En la DFT, la edad de inicio es habitualmente más joven que en la DCL o la EA, y existen antecedentes familiares en alrededor de un 60% de los casos. Los cambios de personalidad, tales como desinhibición o apatía, así como las alteraciones del lenguaje o del habla son habitualmente más evidentes que los defectos de memoria o los síntomas psicóticos, y el cálculo y las habilidades visoespaciales están relativamente conservadas.

La degeneración corticobasal (DCB) es un síndrome degenerativo infrecuente con características patológicas que se solapan con la PSP y la DFT. A diferencia del predominio frontal de la atrofia en la DFT, en la DCB la atrofia afecta principalmente regiones posteriores de forma asimétrica, habitualmente con predominio sobre el hemisferio no dominante. La presencia de apraxia de miembros unilateral, alteraciones sensitivas y sacudidas

Tabla IV. Hallazgos histopatológicos.

	Enfermedad de Parkinson	Demencia con cuerpos de Lewy	Enfermedad de Alzheimer
Placas de amiloide	+	0 - +++	+++
Ovillos neurofibrilares	0 - +	0 - +	+++
Cuerpos de Lewy troncoencefálicos	+++	+ - +++	0 - +
Cuerpos de Lewy corticales	+	++ - +++	0

0= ninguno; += pocos; ++= moderado; +++= numerosos.

mioclonicas acompañadas de manifestaciones típicas de la PSP puede ayudar a distinguir la DCB de la DFT.

La hidrocefalia normotensiva puede presentar manifestaciones clínicas sugestivas de DCL y es importante recordarla por la potencial reversibilidad de la clínica.

Cuadros no degenerativos

Entre los cuadros no degenerativos que pueden semejar la DCL, el delirio y la enfermedad vascular cerebral son los dos principales que se deben descartar. El EEG en situaciones de delirio frecuentemente demuestra un patrón generalizado de enlentecimiento moderado a grave del ritmo de base. En la DCL, un enlentecimiento generalizado menos grave puede acompañarse de anomalías transitorias en las regiones frontal y temporal. La demencia vascular puede incluir manifestaciones clínicas que se asemejan a la DCL, sobre todo cuando los pacientes manifiestan ataques isquémicos transitorios (AIT) que simulan la presencia de fluctuaciones clínicas. La presencia de signos neurológicos focales o de síntomas durante tales episodios sugiere una etiología vascular. Una cuidadosa anamnesis con respecto a la presencia de factores de riesgo cardiovascular, la adecuada investigación de los sucesos sospechosos de constituir cuadros de AIT o ictus establecidos y la práctica de una TC o RM para descartar la presencia de lesiones isquémicas forman parte fundamental del protocolo diagnóstico.

Las crisis convulsivas, los síncope y las reacciones tóxicas a fármacos también pueden modificar de forma brusca el cuadro clínico de forma similar a lo que ocurre en la DCL. Las crisis convulsivas en los ancianos pueden aparecer secundariamente a una lesión focal (por ejemplo por traumatismos o ictus) o pueden presentarse en el seno de alteraciones metabólicas graves. Las crisis del lóbulo temporal también pueden producir auras alucinatorias, en las que se incluyen típicamente olores repulsivos. Dado que el síncope puede ocurrir formando parte del cuadro clínico de la DCL, es importante estudiar otras etiologías posibles, particularmente arritmias cardíacas. La exposición a agentes antipsicóticos puede inducir movimientos anormales tipo parkinsoniano en los ancianos. Un paciente con EA y signos extrapiramidales inducidos por neurolépticos puede comportarse como un paciente con DCL. Aunque los efectos secundarios extrapiramidales por neurolépticos pueden tardar varios meses en desaparecer en los pacientes añosos con demencia, su persistencia más allá de unas semanas debería hacernos sospechar una DCL.

Hallazgos anatomopatológicos

La EP se caracteriza por la presencia de abundantes cuerpos de Lewy y pérdida neuronal en la sustancia negra mesencefálica y el locus coeruleus, con un escaso número de cuerpos de Lewy y de placas de amiloide en regiones corticales [1] (Tabla IV). La EA se

asocia a la presencia de abundantes placas de amiloide y ovillos neurofibrilares en las regiones límbicas mediales en el lóbulo temporal (es decir, el hipocampo y la amígdala) y las áreas de asociación neocorticales, presentando sólo de forma ocasional algún cuerpo de Lewy en áreas corticales o troncoencefálicas [1]. La DCL se asocia constantemente a la presencia de cuerpos de Lewy en el tronco de encéfalo, aunque la densidad relativa puede ser inferior a la observada en la EP. El dato anatomopatológico fundamental es la presencia de cuerpos de Lewy corticales, con tendencia a concentrarse en las regiones neocorticales (frontal y temporal) y en áreas paralímbicas (ínsula y circunvolución angular anterior). Además de los cuerpos de Lewy corticales y subcorticales, las placas de amiloide están presentes con frecuencia aunque en grado variable en la DCL, mientras que los ovillos neurofibrilares están típicamente ausentes o presentes en una proporción mínima [5].

Posibilidades terapéuticas

Neuroprotección

Las posibilidades terapéuticas actuales en las enfermedades degenerativas cerebrales se encuadran en dos categorías principales, neuroprotectoras y sintomáticas. En relación con la primera de ellas, el inhibidor de la monoaminooxidasa, selegilina, utilizado junto con 400 ui de alfa-tocoferol (vitamina E), demostró en un ensayo multicéntrico que retardaba la progresión funcional de la EP. Posteriormente, sin embargo, los efectos neuroprotectores de selegilina han sido cuestionados por su posible efecto sintomático. Más recientemente, un ensayo multicéntrico controlado con placebo sugiere que tanto la selegilina como el alfa-tocoferol pueden enlentecer el deterioro cognitivo en la EA. Es interesante reseñar que el grupo tratado sólo con alfa-tocoferol mostró un mayor enlentecimiento para alcanzar uno de los objetivos del estudio, seguido por el grupo que recibió selegilina. Se obtuvo un grado todavía menor de enlentecimiento en el grupo que recibió ambos fármacos, en oposición a las predicciones iniciales que esperaban una mayor protección por el uso combinado de ambos antioxidantes que por su uso en monoterapia. El efecto neuroprotector poten-

cial de la selegilina y el alfa-tocoferol no han sido analizados formalmente en la DCL, pero parece razonable inferir que debe ser similar basado en los hallazgos en la EP y EA.

Sintomático

En la EP, la clave del tratamiento sintomático incluye a agentes que mejoran la función dopaminérgica. El uso de estos agentes para tratar los síntomas motores en la DCL debe ser cuidadoso puesto que pueden provocar o exacerbar cuadros de psicosis, agitación y confusión.

Hasta la fecha los tratamientos que han obtenido mejores resultados en el tratamiento de los síntomas cognitivos en la EA han sido los bloqueantes centrales de la actividad de la acetilcolinesterasa, la enzima que degrada la acetilcolina sináptica [6]. Aunque la respuesta de los pacientes con EA a la terapia con inhibidores de la acetilcolinesterasa es generalmente modesta y variable, se ha sugerido que los pacientes con DCL deberían responder mejor a este tratamiento. Las manifestaciones cardinales neuropsiquiátricas y cognitivas de la DCL –psicosis y déficit atencionales/ejecutivos– están entre los síntomas clínicos en la EA para los que se ha recogido una respuesta más favorable con la terapia colinérgica. Fisiopatológicamente es posible explicar esta mayor respuesta por la existencia de un mayor déficit colinérgico en pacientes con DCL comparado con la EA, con la menor presencia de ovillos neurofibrilares y por tanto con un mayor número de neuronas supervivientes en relación con la EA. Aunque esto no implica que todos los pacientes que responden adecuadamente son pacientes con DCL, o que todos los pacientes con DCL responderán adecuadamente a la terapia colinérgica, tanto los datos clínicos como los fisiopatológicos apuntan a este grupo de pacientes como candidatos a beneficiarse particularmente del uso de inhibidores de la colinesterasa.

El potencial de los fármacos procolinérgicos para mejorar los síntomas psicóticos merece una especial atención, puesto que tratar las alucinaciones en pacientes con DCL puede ser realmente complejo. El uso de neurolépticos en estos pacientes debe ser cauteloso, aunque existen evidencias de que los agentes antipsicóticos atípicos pueden representar un menor riesgo.

BIBLIOGRAFÍA

- Cummings JL, Benson DF. Dementia: a clinical approach. 2 ed. Boston: Heinemann-Butterworths; 1992.
- Cummings JL, Kaufer DI. Neuropsychiatric aspects of Alzheimer's disease: the cholinergic hypothesis revisited. *Neurology* 1996; 47: 876-83.
- Hansen L, Salmon D, Galasko D, et al. The Lewy body variant of Alzheimer's disease: a clinical and pathological entity. *Neurology* 1990; 40: 1-8.
- Kalra S, Bergeron C, Lang AE. Lewy body disease and dementia. *Arch Int Med* 1996; 156: 487-93.
- McKeith IG, Galasko D, Kosaka K, et al. Consensus guidelines for the clinical and pathological diagnosis of Dementia with Lewy bodies (DLB): report on the consortium on DLB international workshop. *Neurology* 1996; 47: 1113-24.
- Perry RH, McKeith IG, Perry EK. Dementia with Lewy Bodies: clinical, pathological and treatment issues. In Perry RH, McKeith IG, Perry EK, eds. Cambridge: Cambridge University Press; 1996.
- Sano M, Ernesto C, Thomas RG, et al. A controlled trial of selegiline, alpha-tocopherol, or both as treatment for Alzheimer's disease. *N Eng J Med* 1997; 336: 1216-22.

DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Resumen. El reconocimiento de la demencia por cuerpos de Lewy (DCL) como entidad clinicopatológica es un hecho reciente. Actualmente se cree que la frecuencia de la DCL puede llegar a un 15-25% de todas las demencias, lo que la posiciona como la segunda causa más común de demencia después de la enfermedad de Alzheimer (EA). Desde el punto de vista neuropatológico estos pacientes presentan cuerpos de Lewy en el tronco cerebral y en la corteza, especialmente en los lóbulos frontales y temporales así como en el núcleo basal de Meynert. Los neurotransmisores más afectados son la acetilcolina y la dopamina. Con el objeto de identificar esta nueva enfermedad se han establecido una serie de criterios clínicos y patológicos (Consensus Guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies). Desde el punto de vista clínico

DEMÊNCIA COM CORPOS DE LEWY: DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Resumo. O reconhecimento da demência por corpos de Lewy (DCL) como entidade clínico-patológica é um facto recente. Actualmente pensa-se que a frequência da DCL pode chegar a 15-25% de todas as demências, o que a torna a segunda causa mais frequente de demência depois da doença de Alzheimer (DA). Desde o ponto de vista neuropatológico estes doentes apresentam corpos de Lewy no tronco cerebral e no córtex, especialmente nos lóbulos frontais e temporais assim como no núcleo basal de Meynert. Os neurotransmissores mais afectados são a acetilcolina e a dopamina. Com o objectivo de identificar esta nova doença estabeleceram-se uma série de critérios clínicos e patológicos (Consensus Guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies). Desde o ponto de vista clínico estes critérios determinam

estos criterios determinan el grado de certeza diagnóstica graduando el diagnóstico en probable (cuando están presente las características centrales de la DCL) y posible cuando existe una posibilidad de que dicho síndrome esté presente. La DCL es definitiva cuando se confirma patológicamente. Las características centrales de la DCL son la presencia de alucinaciones visuales, fluctuaciones del sensorio y signos extrapiramidales (se requieren dos de estos síntomas para el diagnóstico de DCL probable). Otros síntomas que también pueden presentarse en la DCL son la presencia de síncope, incontinencia urinaria, ideas delirantes, caídas frecuentes y una respuesta anormal al tratamiento con neurolépticos. Los diagnósticos diferenciales más comunes son la EA, la enfermedad de Parkinson con demencia, demencia frontotemporal, parálisis supranuclear progresiva, degeneración corticobasal e hidrocefalia con presión normal. El mayor problema en el diagnóstico clínico de esta enfermedad es que puede presentar los mismos signos y síntomas de la EA (en la mayoría de los casos estas dos entidades coexisten) y algunos pacientes con EA y cuerpos de Lewy en la corteza cerebral no desarrollan el síndrome durante el curso de la enfermedad. El estudio de la DCL es apasionante y todavía no se ha esclarecido cuál es la relación que existe entre EA y DCL [REV NEUROL 1998; 27 (Supl 1): S 63-7].

Palabras clave. Demencia. Demencia con cuerpos de Lewy. Tratamiento.

o grau de certeza diagnóstica classificando o diagnóstico em provável (quando estejam presentes as características centrais da DCL) e possível quando existe uma possibilidade de que esse síndrome esteja presente. A DCL é definitiva quando se confirma patologicamente. As características centrais da DCL são a presença de alucinações visuais, flutuações do sensorio e sinais extrapiramidais (requerem-se dois destes sintomas para o diagnóstico de DCL provável). Outros sintomas que também se podem apresentar na DCL são a presença de síncope, incontinência urinaria, ideias delirantes, quedas frequentes e uma resposta anormal ao tratamento com neurolépticos. Os diagnósticos diferenciais mais comuns são a DA, a doença de Parkinson com demência, demência frontotemporal, paralisia supranuclear progressiva, degenerescência córtico-basal e hidrocefalia com pressão normal. O maior problema no diagnóstico clínico desta doença é que pode apresentar os mesmos sinais e sintomas da DA (na maioria dos casos estas duas entidades coexistem) e alguns doentes com DA e corpos de Lewy no córtex cerebral não desenvolvem o síndrome durante o curso da doença. O estudo da DCL é apaixonante e ainda não se esclareceu qual é a relação que existe entre DA e DCL [REV NEUROL 1998; 27 (Supl 1): S 63-7].

Palavras chave. Demência. Demência com corpos de Lewy. Tratamiento.