

Historia de la demencia

Dr. Jorge González-Hernández

Neurólogo

Escuela de Medicina Universidad Finis Terrae, Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile

El estudio de la historia de las demencias constituye una experiencia enriquecedora, que permite comprender la evolución que han presentado las definiciones y conocimientos que sobre ella poseemos, al igual que el sinnúmero de personajes y situaciones que han forjado su desarrollo. Por motivos de espacio, es imposible verter en un artículo como este la diversidad de hechos que a esta se relacionan, por lo que el autor debe contentarse con seleccionar aquellos acontecimientos que parecen más relevantes, disculparse por las omisiones y, sobre todo, motivar al lector a seguir deleitándose en una búsqueda personal posterior.

Aunque las primeras descripciones fenomenológicas de la demencia se encuentran ya en los antiguos escritos egipcios, la mayoría de los expertos señalan a los griegos como los que reconocieron y formularon el concepto. Pitágoras define el “senium” como el período de vida después de los 63 años, cuando el cuerpo y las capacidades mentales decaen. Para Hipócrates, el cerebro se vuelve frío y seco con la edad, haciéndolo más propenso a la melancolía y al deterioro. En general se consideraba el declive cognitivo como una consecuencia inevitable de la edad. (George 2011, Berchtold 1997, Román 1999)

El primer registro del término “*Demencia*” aparece en el tratado “De Medicina”, escrito por el romano Aurelio Cornelio Celso, en el siglo I de nuestra era. Del latín *demens* (fuera de razón o fuera de mente), lo utilizó para dar la connotación de cronicidad a ciertos tipos de delirium. (George 2011)

El médico romano Galeno (siglo II DC) utiliza el término *morosis* como demencia, atribuyéndole como principal causa la vejez, que considera como una enfermedad inevitable en sí misma. (Berchtold 1997)

Durante gran parte de la edad media se continuó con los preceptos de Hipócrates y Galeno y, dada la prohibición eclesiástica de realizar autopsias, no hubo tampoco desarrollo en esa área.

En 1290, el sacerdote y filósofo inglés Roger Bacon, describió la importancia de los tres ventrículos cerebrales: el posterior (relacionado a la memoria), el medio (asociado al pensamiento y el juicio) y el anterior (sustrato de la imaginación). Metafóricamente señala a “la edad como la casa del olvido”. (Román 1999)

El primer texto de neurología, *De cerebri morbis*, se atribuye a Jasón de Pratis. Fue publicado en Basilea en 1549 e incluye un capítulo de demencias, *De memoriae detrimento*, asociado al capítulo de accidente cerebrovascular (*De apoplexia*). (Román 1999)

El médico inglés Thomas Willis es considerado por muchos el padre de la neurología. De hecho, acuñó la palabra *Neurología* como la doctrina de los nervios. En 1684 define la “estupidez o morosis” como un trastorno del juicio y el intelecto, que no ha sido propiamente clasificado dentro de los desórdenes cerebrales. Basado en sus observaciones clínicas y de autopsia, lo atribuye a “causas congénitas, al deterioro propio de la edad, traumatismos, abuso de alcohol o drogas, enfermedades de la cabeza o epilepsia prolongada”. (Berchtold 1997)

A fines del siglo XVIII, el patólogo escocés William Cullen clasifica por primera vez la “*Amentia senilis*” como una entidad médica, dentro del grupo de las “*Neurosis*” (enfermedades nerviosas). La define como el deterioro de la percepción y la memoria en relación a la edad. (Berchtold 1997)

La demencia parálitica (neurosífilis) fue una de las primeras en ser identificada como una entidad discreta. Aunque ya conocida desde el siglo XVI, fue el médico francés Antoine Bayle, en 1822, quién la describe de una forma más sistemática, denominándola “parálisis general del demente”. Se caracterizaba por desorganización de la conducta, ideas de grandiosidad, inquietud y trastornos de la marcha, atribuyéndola a una aracnoiditis crónica. Hasta el advenimiento de la penicilina a principios del siglo XX, constituyó una de las principales causas de demencia. (Engelhardt 2015, Slachevsky 2008)

A principios del siglo XIX el médico francés Phillipe Pinel condena el trato inhumano que recibían los enfermos mentales, incluyendo los dementes; encerrados en verdaderas prisiones, eran encadenados y sometidos a feroces tratamientos. Para Pinel, la locura no era un crimen sino una enfermedad. Pese a la resistencia inicial, su punto de vista fue prevaleciendo y las condiciones de los enfermos mejoraron. Su discípulo Jean Esquirol elaboró la primera clasificación moderna de los desórdenes mentales. Diferencia la demencia aguda de la crónica, la senil y el retardo mental. Describe con notable precisión la evolución natural de la demencia senil, con el compromiso inicial de la memoria reciente y posterior pérdida de la atención, el juicio y la voluntad, para llegar a un estado de extrema decrepitud. Esto permite posteriormente diferenciarla de cuadros que presentan una evolución diferente como la parálisis general o la demencia precoz de Kraepelin (esquizofrenia). (Berchtold 1997, Slachevsky 2008)

No fue hasta 1864, que el patólogo inglés Samuel Wilks describe la atrofia cortical como un rasgo característico de la demencia senil, el alcoholismo y la sífilis. (Berchtold 1997)

A mediados del siglo XIX, el “reblandecimiento cerebral”, y la consecuente pérdida de las capacidades cognitivas, eran aceptados como la evolución natural de la edad. A fines del siglo XIX, el advenimiento de nuevos métodos de tinción y el uso rutinario del microscopio permitieron correlacionar estos síntomas con lesiones microscópicas específicas. Es en este punto que el concepto de envejecimiento cerebral comienza a diversificarse en una serie de condiciones específicas. (George 2011)

En esta época puede distinguirse dos principales escuelas que competían en el estudio de las demencias. La de Munich (representada por Emil Kraepelin y su discípulo Alois Alzheimer) y la de Praga (en la que destacaban Oskar Fischer y Arnold Pick). (Berchtold 1997)

En 1892 Pick describe un paciente de 71 años que se presenta con progresiva pérdida del lenguaje y demencia. Hasta 1904 comunica nuevos pacientes con el mismo perfil, enfatizando la presencia de atrofia focal progresiva. En 1911, Alzheimer confirma el hallazgo con nuevos casos, agregando la descripción de los característicos cuerpos de Pick (inclusiones intraneuronales argentófilas). Gans introduce el término *Enfermedad de Pick* en 1922. (Pearce 2003)

En 1898 Alzheimer reconoce la pérdida de peso cerebral y la degeneración neuronal cortical difusa como elementos típicos de la demencia senil. Basándose en las observaciones del neurólogo suizo Otto Binswanger y las suyas propias describe a la *degeneración cerebral ateromatosa* como la causa más frecuente de demencia, distinguiéndola de la parálisis cerebral tanto por sus rasgos clínicos como patológicos. (Román 1999)

En 1907 Fisher describió sistemáticamente, usando la tinción de carmín, la presencia microscópica de la *esclerosis miliar* (actuales placas seniles) como marcador de demencia senil. Algunos meses después, Alzheimer presentó el caso de Auguste, una paciente de 51 años, que presentó un cuadro progresivo de demencia, con pérdida de memoria y trastornos conductuales. La paciente falleció a los 5 años y Alzheimer pudo examinar su cerebro. Para la microscopía utilizó tinciones de azul de metileno/eosina y una técnica recientemente refinada por su colega Franz Nissl, con cromato de plata. Encontró pérdida de células y una alta concentración de placas y ovillos en su corteza que, con extraordinaria agudeza, postuló como un trastorno de las neurofibrillas. Alzheimer no estaba seguro si estos casos correspondían a la misma demencia senil que se presentaba a veces a edades más jóvenes o se trataba de una nueva entidad. Sin embargo, su jefe Emil Kraepelin, optando por la primera opción, la denominó “Enfermedad de Alzheimer” en la publicación del Compendio de Psiquiatría de 1910. (George 2011, Berchtold 1997)

En las siguientes décadas se consideró al Alzheimer como una entidad infrecuente, que provocaba sólo demencia pre-senil (menos de 65 años), atribuyendo a la arterioesclerosis la mayoría de los otros casos de demencia, incluyendo la senil. Sólo alrededor de los 1970 se hizo evidente que la enfermedad de Alzheimer era el sustrato patológico de la mayoría de los casos de demencia senil, diagnóstico que se popularizó con el advenimiento del DSM III-R en 1987. (George 2011, Román 1999)

En 1913 el neurólogo alemán Hans Gerhard Creutzfeldt publicó el caso de una mujer que falleció por demencia subaguda progresiva acompañada de alteraciones motoras incapacitantes, mioclonías y crisis convulsivas. En 1921, el también alemán Alfons Maria Jakob describió cinco pacientes con signos y síntomas similares, entre los 34 y 51 años. Spielmeyer acuñó el epónimo “enfermedad de Creutzfeldt-Jakob” en 1922 para describir a esta enfermedad. Posteriormente se ha definido a la encefalopatía esponjiforme como el principal marcador histológico. Análisis retrospectivos demostraron que ni el paciente de Creutzfeldt ni tres de los de Jakob cumplían con criterios propios de esta enfermedad, sin embargo, el epónimo ha trascendido. (Conti 2016)

En 1957 el neurocirujano colombiano Salomón Hakim atendió a un adolescente que había sufrido un severo trauma craneal. Ingresó comatoso y, luego de evacuar un hematoma subdural, su condición fue mejorando. Dada la persistencia de incapacidad para hablar transcurrido un mes, fue sometido a una neumoencefalografía que demostró hidrocefalia con presión de líquido céfalo-raquídeo normal. Se le extrajo 15 mL de líquido y sorprendentemente el paciente comenzó a hablar. Se le instaló una derivativa ventrículo atrial y el paciente mejoró y pudo volver al colegio. Hakim describe en su tesis el “hidrocéfalo normotensivo” y en 1965 publica, junto a Raymond Adams, dos casos más de pacientes en que su principal déficit neurológico era el trastorno de la marcha, la incontinencia urinaria y el deterioro cognitivo, con recuperación substancial luego del shunt. (Virhammar 2014)

Los cuerpos de Lewy (inclusiones intraneuronales eosinófilas) fueron inicialmente descritos en 1912 por el neuropatólogo alemán Fritz Heinrich Lewy, discípulo de Alzheimer, en núcleos mesencefálicos de un paciente con Enfermedad de Parkinson. En 1961 el investigador japonés Okasaki describe por primera vez la relación entre demencia y cuerpos de Lewy corticales. En 1984 el neurólogo japonés Kenji Kosaka describe esta como una entidad nueva y propone el nombre de *Enfermedad difusa por cuerpos de Lewy*. Se caracteriza por compromiso atencional fluctuante y la presencia precoz de alucinaciones visuales y síntomas extrapiramidales. Actualmente se estima que explica el 20% de las demencias. (Kosaka 2014)

En los últimos años han ocurrido significativos avances en el campo de las demencias. Se han definido estrictos criterios diagnósticos para sus distintos tipos. Los avances en neuropsicología, genética, neuroimágenes funcionales y estructurales y el uso de modernas técnicas de tinción basadas en inmunohistoquímica permiten un diagnóstico preciso y cada vez más precoz. Han aparecido tratamientos, al menos paliativos, para sus síntomas cognitivos y conductuales. Todo ese progreso nos permite augurar que en un futuro cercano tengamos al menos la capacidad de detener el proceso neuropatológico, propiciando mejores expectativas de calidad de vida para nuestros pacientes. A lo lejos, estos históricos personajes parecen alentarnos a continuar el camino por ellos trazado.

Bibliografía

-Berchtold NC, Cotman CW. Evolution in the conceptualization of dementia and Alzheimer's disease: Greco-Roman period to the 1960s. *Neurobiol Aging*. 1998 May-Jun;19(3):173-89. Review. PubMed PMID: 9661992

-Conti R, Arnoni J. Neuropsychiatric Symptoms among the Major Categories of Creutzfeldt-Jakob Disease. *International Journal of Clinical Psychiatry* 2016, 4(1): 1-7
DOI: 10.5923/j.ijcp.20160401.01

-Engelhardt, Elias, & Grinberg, Lea T.. (2015). Alois Alzheimer and vascular brain disease: Arteriosclerotic atrophy of the brain. *Dementia & Neuropsychologia*, 9(1), 81-84.
<https://dx.doi.org/10.1590/S1980-57642015DN91000013>

-George DR, Whitehouse PJ, Ballenger J. The evolving classification of dementia: placing the DSM-V in a meaningful historical and cultural context and pondering the future of "Alzheimer's". *Cult Med Psychiatry* 2011; 35(3):417-35. doi: 10.1007/s11013-011-9219-x. PubMed PMID: 21594753.

-Kosaka K. Latest concept of Lewy body disease. *Psychiatry Clin Neurosci* 2014, 68: 391–394. doi:10.1111/pcn.12179

-Pearce JM. Pick's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003 Feb;74(2):169. PubMed PMID: 12531941; PubMed Central PMCID: PMC1738259.

-Román GC. A historical review of the concept of vascular dementia: lessons from the past for the future. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 1999 Oct-Dec;13 Suppl 3:S4-8. PubMed PMID: 10609675.

-Slachevsky & Oyarzo (2008), *Las demencias: historia, clasificación y aproximación clínica*, en *Tratado de Neuropsicología Clínica*, Labos E., Slachevsky A., Fuentes P., Manes E. Librería Akadia editorial; Buenos Aires, Argentina.

-Virhammar, J. 2014. *Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. Cerebrospinal Fluid Tap Test and Magnetic Resonance Imaging as Preoperative Prognostic Investigations*. Digital Comprehensive Summaries of Uppsala Dissertations from the Faculty of Medicine 1001. 98 pp. Uppsala: Acta Universitatis Upsaliensis. ISBN 978-91-554-8958-8.