

➤ **Concepte**

El concepte de demència ràpidament progressiva (DRP) no té una definició específica i consensuada. El terme *ràpidament* implica tant la velocitat del curs del deteriorament com el temps de supervivència. De forma genèrica, són pacients que passen d'estar asimptomàtics a estar en la fase greu de la malaltia en pocs temps, fins i tot només en setmanes o mesos.

➤ **Etiologia**

Un dels diagnòstics més paradigmàtics de les DRP és la malaltia de Creutzfeldt-Jakob (CJ). El curs ràpidament progressiu del deteriorament cognitiu és, juntament amb l'aparició de mioclonies, signes extrapiramidals, alteracions visuals i/o altres trastorns focals corticals, un dels principals indicadors d'aquesta malaltia priònica.

L'etiologia de les DRP pot ser múltiple i es poden agrupar en: etiologia vascular, idiopàtica/iatrogènica, autoimmune, metabòlica, infecciosa, traumàtica, neoplàsica o congènita. Les malalties infeccioses com la Sífilis o l'VIH, les malalties autoimmunes, com l'encefalitis de Hashimoto o el Lupus, o, els casos amb dèficit de vitamina B12 poden presentar un curs ràpidament progressiu. També és freqüent en els diagnòstics de malaltia d'Alzheimer (MA) presenil, demència frontotemporal o cossos de Lewy.

Actualment no hi ha estudis que puguin aportar dades epidemiològiques globals de les DRP. Les dades de prevalença de CJ es situen entre 1 – 1,5 casos per milió d'habitants/any, i el temps de supervivència en el 90% dels casos no supera l'any. La prevalença del diagnòstic de DRP en la MA se situa en un 8% dels casos, que representen entre un 10 i un 30% dels casos de DRP. En la MA el diagnòstic de DRP s'ha descrit en persones més joves, amb procés d'inici agut i amb major simptomatologia psicològica i conductual associada.

➤ **Procediment diagnòstic**

El diagnòstic de DRP, per alguns autors, es defineix a partir d'una pèrdua anual en el MMSE és ≥ 6 punts en 2 visites consecutives. Altres autors defineixen els DRP en els casos amb una supervivència < 4 anys. No obstant això, alguns autors han proposat un procediment a seguir per establir el diagnòstic tenint en compte que algunes etiologies són potencialment tractables:

Diagnòstic diferencial – Primera línia -

- **Proves de sang** - CBC, PMC, Mg, fòsfor, Funció hepàtica, amoníac, RPR, ANA, ESR, CRP, TSH, la vitamina B12, el VIH, paraneoplàsic del panell Ab, anti-tiroglobulina Ab, anti-thyropoxidat Ab, pantalla de metalls pesats, a nivell de bismut, ceruloplasmina (de Wilson).
- **LCR** - recompte cel·lular i diferenciat, arbovirus PCR, proteïnes, glucosa, proteïna 14-3-3, tau, IgG taxa de síntesi i OCB (estudis Trotter), Cultiu de fongs amb l'antigen criptocòccic.
- **Anàlisi orina** - anàlisi d'orina, de 24 hores per als metalls pesants i el coure (de Wilson).
- **EEG** - a la recerca dels complexos d'ones agudes periòdiques (PSWC).
- **Neuroimatge** - RM cerebral amb i sense contrast amb DTI en un escàner 1.5T.

Diagnòstic diferencial – Segona línia -

- **Estudi del son**
- **Proves de sang** - Lyme Ab, coure i ceruloplasmina, ENA, ANCA, àcid fòlic, el panell deficiència de vitamina B12 en el seu cas, frotis de sang.
- **LCR** - VDRL, citometria de flux i la citologia, cultius de rutina i PCR virals addicionals, el panell paraneoplàsic.
- **Neuroimatge** – Pensar en TC de tòrax, abdomen i pelvis per buscar tumors malignes.
- **Biòpsia** – sobretot en els casos en què els resultats anteriors no aporten diagnòstic.
- **Autòpsia**.

**Recentment s'ha publicat la descripció d'un cas d'encefalopatia de Hashimoto inclòs en ReDeGi (Robles R et al. Rapidly progressive dementia with false-positive PCR Tropheryma whipplei in CSF. A case of Hashimoto's encephalopathy J Neurol Sciences 2015;355:213-215).*

Aquest trimestre: *Demències ràpidament progressives.*

➤ *Podeu trobar més informació*

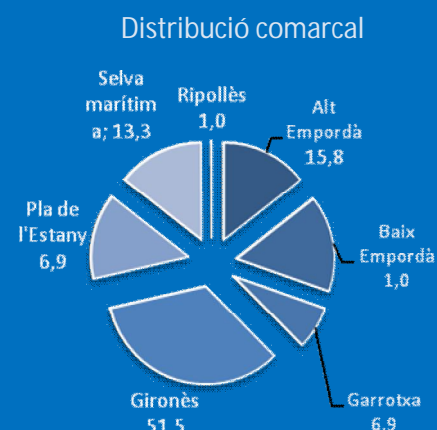
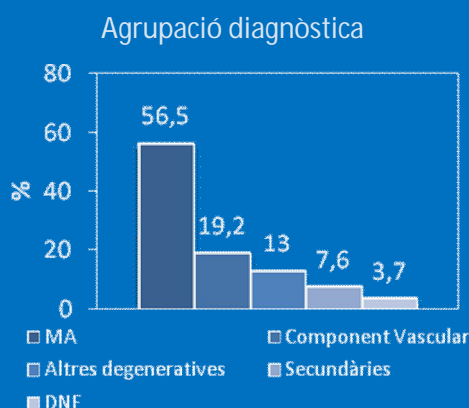
Bucelli RC, Ances BM. Diagnòsis and evaluation of a patient with Rapidly Progressive Demetnia. Mo Med 2013; 110:422-428. Article de revisió breu sobre les DRP centrat principalment en l'estudi de les etiologies autoimmunes i en els diagnòstics de CJ. Aquest treball aporta una bona revisió i actualització de les dades referents a aquestes dues etiologies que presenten un curs ràpidament progressiu.

Shrestha R, Wuerz T, Appleby BS. Rapidly Progressive Young-Onset Dementias. Neuropsychiatric aspects. Psychiatr Clin N Am 2015;38:221-232. Article de revisió ampli sobre les diferents etiologies que poden cursar amb DRP, incloent MA i CJ. Aquest treball aporta informació sobre procés de diagnòstic diferencial entre possibles subtipus de DRP.

Tosto G, Gasparini M, Brickman AM, et al. Neuropsychological predictors of Rapidly progressive Alzheimer's disease. Act Neurol Scan 2015. DOI 10.1111/ane12415. Estudi prospectiu a 3 anys en 153 pacients amb MA, el 24% dels quals amb curs ràpidament progressiu. A partir d'una exploració neuropsicològica àmplia, l'elaboració de clústers cognitius i anàlisis de supervivència amb regressió de Cox, es van determinar les principals variables predictores. A partir de l'agrupació en 3 clústers, executiu/llenguatge, memòria visuoespacial i memòria verbal, el primer va ser l'únic que es va establir com a predictor de DRP.

➤ *Any 2015: gener – juny.*

- 341 casos registrats
- Edat: **75,8** anys
- MMSE: **17,8** punts
- Atenció primària: **79,2%**
- Temps fins al diagnòstic: **2,4** anys
- Antecedents familiars **26,7%**
- Antecedents depressió: **27,7%**



➤ *Agenda trimestral*

II Congrés internacional d'Investigació en Salut i envelliment

Almeria, 2 – 3 de juliol

<http://formacionasunivep.com/congresosalud/>



Congreso Internacional de Investigación en Salud y Envejecimiento
2 y 3 de Julio de 2015 - ALMERIA - Universidad

31 Congress of the European Comitee for treatment and research in Multiple Sclerosis

Barcelona, 7-10 d'octubre

<http://www.ectrims-congress.eu/2015/ectrims-2015.html>



XVI Congreso Nacional de Neurociencias Granada, 23-25 de setembre

www.senc2015.com

