



Quejas cognitivas en adultos jóvenes: una aproximación práctica a un motivo creciente de demanda asistencial

Cognitive symptoms in young adults: a practical approach

Alberto Villarejo Galende^{1,2,3}

¹Servicio de Neurología, Hospital Universitario Doce de Octubre;

²Instituto de Investigación Iimas12, Grupo de enfermedades neurodegenerativas;

³Departamento de Medicina. Universidad Complutense. Madrid

Resumen

Los síntomas cognitivos son un problema frecuente en la población en edad laboral (18-65 años). El abanico de causas es muy amplio, desde quejas benignas de mala memoria hasta enfermedades neurológicas graves. Aunque una división por edad siempre es arbitraria, la evaluación clínica tiene ciertas diferencias respecto a la que se realiza en personas mayores de 65 años, sobre todo porque la prevalencia de enfermedades neurodegenerativas es menor por debajo de los 65 años, y muy rara por debajo de los 40 años. En cambio, suelen ser más frecuentes las causas secundarias de deterioro cognitivo, a menudo tratables. También son comunes las quejas cognitivas subjetivas o las relacionadas con enfermedades psiquiátricas, problemas laborales o personales. Este grupo de pacientes, sin clara evidencia de deterioro cognitivo, forman un conjunto heterogéneo y mal estudiado, pero cada vez más frecuente en las consultas de atención primaria y neurología. En este artículo se intentará proporcionar una aproximación práctica a la valoración de los pacientes con quejas cognitivas en edad laboral, agrupándolos en grandes grupos sindrómicos.

Palabras clave: Deterioro cognitivo. Quejas cognitivas subjetivas. Funciones ejecutivas. Atención. Memoria. Trastorno cognitivo funcional.

Abstract

Cognitive complaints, particularly memory complaints, are often present in the working age population (18-65 years). The range of causes is wide, from benign worries of poor memory to serious neurological diseases. The 65 years age limit is arbitrary, but the clinical evaluation of possible cognitive impairment in the younger population has some differences, because the prevalence of neurodegenerative diseases is lower, and very rare under the age of 40. On the other hand, subjective memory impairment, or cognitive complaints in the context of psychiatric diseases, personal or working problems are common in primary care and neurology clinics. These patients, without clear evidence of cognitive impairment, have conditions that are heterogeneous, poorly defined and understudied. The present article tries to offer a practical approach for the clinical evaluation of patients with cognitive complaints in the working age population.

Keywords: Cognitive decline. Subjective cognitive complaints. Executive functions. Attention. Memory. Functional cognitive impairment.

Autor de correspondencia:
Alberto Villarejo Galende
E-mail: avgalende@yahoo.es

Fecha de recepción: 30-09-2022
Fecha de aceptación: 5-10-2022
DOI: 10.24875/KRANION.M22000045

Disponible en internet: 29-11-2022
Kranion. 2022;17:128-35
www.kranion.es

INTRODUCCIÓN

Las quejas cognitivas son el segundo motivo de consulta neurológica ambulatoria, por detrás de la cefalea, y han experimentado un incremento marcado en los últimos 30 años en la mayoría de los estudios realizados en nuestro país^{1,2}. Gran parte del aumento de esta demanda se explica por el envejecimiento de la población, con el consiguiente aumento de la prevalencia de las enfermedades neurodegenerativas. También por un mayor conocimiento y concienciación de la sociedad respecto a estas enfermedades, que intentan erradicar la antigua idea de que el deterioro cognitivo era algo «normal para la edad». No obstante, también se observa en las consultas una mayor afluencia de personas más jóvenes, en general en edad laboral (entre los 18 y los 65 años), que consultan por quejas cognitivas para las que no se encuentra una causa evidente. Este grupo de pacientes ha sido poco estudiado y no está bien caracterizado.

La evaluación de los trastornos cognitivos en general, y de la memoria en particular, no es sencilla. Se trata de fenómenos continuos, en los que la distinción entre normal y patológico no siempre resulta fácil. La variabilidad cognitiva en la población es considerable, por lo que las exploraciones tienen que ajustarse por diferentes variables como la edad, el sexo o el nivel educativo de la persona. Salvo en los casos de evaluación de retraso intelectual, la mayoría de las veces lo que preocupa al paciente es un deterioro respecto al rendimiento cognitivo previo, pero rara vez se dispone de medidas objetivas anteriores con las que comparar. Por otra parte, aunque contamos con numerosos test para evaluar dominios cognitivos por separado (función ejecutiva, memoria, lenguaje...), todos ellos necesitan de otras funciones cerebrales y para que su información sea válida requieren una adecuada atención, motivación, relajación y colaboración por parte del paciente, que no siempre se puede conseguir. En suma, la evaluación de los trastornos cognitivos plantea varias dificultades al clínico, y requiere de unos tiempos de consulta mayores de los asignados para las consultas ambulatorias en nuestro medio, tanto de Atención Primaria como de Neurología. Tampoco es fácil el acceso a los estudios neuropsicológicos, imprescindibles en algunos casos, por la escasez de profesionales en los servicios públicos de salud.

Teniendo en cuenta estas dificultades, en este artículo se revisarán con un enfoque práctico las principales causas de quejas cognitivas en las personas menores de 65 años. De forma resumida, ante un paciente joven que consulta por síntomas cognitivos, la primera aproximación sería intentar encuadrarlo en una categoría sindrómica: síntomas cognitivos en personas sanas, quejas cognitivas subjetivas, quejas cognitivas en el contexto de un trastorno psiquiátrico, trastorno cognitivo funcional o deterioro cognitivo de inicio precoz. Como veremos, estos grupos sindrómicos tienen en ocasiones barreras

vagás y cierto solapamiento entre sí. La tabla 1 resume algunas características que pueden ser útiles para su distinción.

SÍNTOMAS COGNITIVOS EN PERSONAS SANAS

Las quejas de problemas de memoria o concentración son frecuentes en la población general. La experiencia cotidiana de cualquier persona nos indica que la memoria es falible, y el olvido una experiencia cotidiana. No sorprende que, en encuestas realizadas a personas sanas, del 10 al 30% describen problemas de memoria que no interfieren con su vida cotidiana³. En un estudio reciente realizado en el Reino Unido en personas de 18-59 años que nunca habían consultado por problemas cognitivos, el 25% consideraban que tenían una memoria regular o mala, el 39% que su memoria había empeorado en los últimos cinco años, y el 24% que tenían peor memoria que las personas de su edad⁴. Otro estudio realizado en Alemania en población de mayor edad (40-79 años) describió que el 53% notaban problemas subjetivos de memoria y el 20% de ellos habían realizado o les gustaría realizar consultas médicas por este motivo⁵. En las consultas de neurología general es frecuente que, si se pregunta por problemas de memoria a pacientes que consultan por otro motivo (cefalea, mareo, debilidad, etc.), contesten de forma afirmativa, por lo que conviene tener en cuenta estos altos porcentajes en la población general para evitar medicalizar un problema que hasta ese momento ni el paciente ni su entorno han considerado relevante.

QUEJAS COGNITIVAS SUBJETIVAS

En estudios realizados en unidades de memoria se ha descrito que en torno al 30-55% de los pacientes remitidos por síntomas cognitivos no tienen una enfermedad neurológica⁶⁻⁹. Los porcentajes son mayores en las consultas especializadas en deterioro cognitivo de aparición precoz, que ven a un gran número de personas menores de 65 años¹⁰. Muchas de estas personas presentan quejas subjetivas de memoria.

Desde un punto de vista clínico, es conveniente distinguir la impresión de mala memoria que tiene un elevado número de personas sanas, de la sensación de empeoramiento en el rendimiento cognitivo que lleva a consultar con un profesional sanitario, aunque no se aprecie ninguna alteración en su evaluación neuropsicológica. En estos casos, se ha propuesto el concepto de «declive cognitivo subjetivo», que tiene dos criterios básicos:

- Experiencia subjetiva persistente por parte del paciente de un deterioro de su capacidad cognitiva, sin necesidad de que sea confirmado por el entorno.
- Rendimiento normal en la exploración cognitiva¹¹.

El concepto de declive cognitivo subjetivo se ha desarrollado en el campo de la enfermedad de Alzheimer.

TABLA 1. Rasgos clínicos de los principales grupos sindrómicos de síntomas cognitivos en pacientes jóvenes

| Variables | Síntomas cognitivos en personas sanas | Quejas cognitivas subjetivas | Quejas cognitivas en el contexto de un trastorno psiquiátrico | Trastorno cognitivo funcional | Deterioro cognitivo de inicio precoz |
|---|---------------------------------------|-----------------------------------|---|---|--|
| Síntoma más frecuente | Memoria/concentración | Memoria/concentración | Memoria/concentración | Memoria/concentración | Memoria/lenguaje/visuoespacial/otros |
| Deseo de evaluación por profesional sanitario | No | Sí (paciente más que entorno) | Sí (paciente más que entorno) | Sí (casi siempre paciente más que entorno) | Sí (casi siempre entorno más que paciente) |
| Evaluación cognitiva | Normal | Normal | Problemas de atención y función ejecutiva | Inconsistencia | Anormal |
| Repercusión funcional | No | No | +/- | Possible (fluctuante y variable en función de la tarea) | Frecuente |
| Otros síntomas neurológicos | No | +/- (cefalea, mareo, parestesias) | +/- (cefalea, mareo, parestesias) | Frecuentes | Variables (crisis comiciales, etc.) |
| Otros signos neurológicos asociados | No | No | No | Possible (otros signos funcionales) | Frecuentes (mioclonías, ataxia, parkinsonismo, etc.) |

Varios estudios epidemiológicos, la mayoría realizados en personas mayores de 60 años, han descrito que en este grupo el riesgo de progresión a deterioro cognitivo leve o demencia es el doble respecto a la población general¹². Este aumento de riesgo epidemiológico, similar al de otros factores de riesgo de demencia como la hipertensión arterial, ha consolidado la propuesta de un modelo de progresión en la enfermedad de Alzheimer desde el declive cognitivo subjetivo al deterioro cognitivo leve y la demencia. Sin embargo, conviene tener en cuenta que la gran mayoría de las personas con quejas subjetivas de memoria no van a empeorar, sino que van a permanecer estables o mejorar, especialmente si sus quejas aparecen por debajo de los 50-60 años. Por este motivo, se han propuesto una serie de rasgos para intentar detectar mejor a los pacientes con declive cognitivo subjetivo que tienen mayor riesgo de progresión, como la edad de aparición por encima de los 60 años, la instauración en los últimos cinco años, la persistencia a lo largo del tiempo y la confirmación por un observador¹¹.

En los últimos años, varias campañas promovidas por agencias gubernamentales o sociedades científicas han recomendado la detección precoz del deterioro cognitivo para evitar el diagnóstico de las enfermedades neurodegenerativas en fases de demencia. De forma global, estas políticas sanitarias han tenido un efecto beneficioso en la concienciación de la población y los profesionales sanitarios respecto a la importancia para la salud pública de enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Alzheimer. No obstante, en per-

sonas jóvenes pueden reforzar la preocupación de sujetos predispuestos a interpretar sus problemas de memoria como el inicio de una demencia. De la misma forma que existe la fobia o temor al cáncer, también hay personas con «miedo al Alzheimer»¹³. En estos casos, la realización de pruebas para «tranquilizar» al paciente puede incluso producir un empeoramiento paradójico: «algo está mal si me piden pruebas».

Otros motivos para solicitar consulta por problemas cognitivos en personas jóvenes que podríamos incluir dentro de las quejas subjetivas de memoria son unas expectativas o exigencias exageradas respecto a la propia memoria (por ejemplo, en estudiantes universitarios), el perfeccionismo cognitivo que no tolera fallos fisiológicos o unas perspectivas infundadas respecto a lo que pueden ofrecer los profesionales de la salud. En estos casos es importante tranquilizar con una explicación adecuada del síntoma, del funcionamiento de la memoria y de la ausencia de píldoras «mágicas» que la mejoren.

QUEJAS COGNITIVAS EN EL CONTEXTO DE ENFERMEDADES PSIQUETRICAS

Los problemas de memoria, las dificultades de concentración y los momentos de «mente en blanco» son muy frecuentes en la depresión mayor y en el trastorno de ansiedad generalizada. De hecho, el DSM-5 (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition*) incluye estos síntomas cognitivos dentro de los criterios diagnósticos para ambas enfermedades¹⁴. En los pacientes con

TABLA 2. Rasgos que sugieren inconsistencia interna en una evaluación neuropsicológica

| |
|--|
| – Fluctuación del rendimiento en diferentes circunstancias (trabajo, familia, amigos, etc.) |
| – Mayor preocupación del paciente que del entorno respecto a los síntomas cognitivos |
| – Contraste entre una historia clínica rica en detalles y grandes dificultades en la exploración cognitiva |
| – Pruebas de validez de rendimiento alteradas |
| – Variabilidad en el rendimiento en diferentes test neuropsicológicos de un mismo dominio cognitivo |
| – Escaso esfuerzo durante la exploración |

depresión se pueden detectar déficits en atención, función ejecutiva y memoria tanto en los períodos con ánimo bajo como en las fases de aparente remisión, sin que haya una buena correlación entre las quejas subjetivas de los pacientes y los hallazgos objetivos en los estudios neuropsicológicos¹⁵. También es frecuente que pacientes con otras enfermedades psiquiátricas, como la esquizofrenia o el trastorno bipolar, tengan alteraciones en las pruebas de atención y función ejecutiva. En estos casos, si la enfermedad psiquiátrica explica bien el cuadro clínico, lo más importante es su tratamiento, y conocer que las alteraciones neuropsicológicas son frecuentes en algunas enfermedades psiquiátricas. En caso de duda, problemas cognitivos atípicos o desproporcionados a la clínica psiquiátrica, estaría indicada la realización de estudios complementarios o seguimiento a largo plazo.

TRASTORNO COGNITIVO FUNCIONAL

El trastorno cognitivo funcional se caracteriza por la presencia de quejas cognitivas persistentes y problemáticas, acompañadas por rasgos de inconsistencia interna en la evaluación clínica, no explicados por otro trastorno¹⁶. Se trata de una entidad que, como el resto de los trastornos neurológicos funcionales, había sido poco investigada hasta los últimos años, pero que probablemente sea más frecuente de lo que parece. Por ejemplo, una revisión de pacientes menores de 60 años atendidos de una unidad de trastornos cognitivos de un hospital universitario británico describió que un tercio de ellos recibieron el diagnóstico final de trastorno funcional¹⁷.

Aunque existe cierto solapamiento con las quejas cognitivas subjetivas y las asociadas a trastornos psiquiátricos, la clave para el diagnóstico de trastorno cognitivo funcional es la presencia de inconsistencia interna (Tabla 2). Este término hace referencia a la capacidad del paciente de realizar bien una tarea en determinados momentos, que contrasta con la incapacidad en otros, sobre todo cuando dicha tarea es el foco de atención, lo que sugiere una diferencia en la realización de procesos automáticos y explícitos. La inconsistencia interna de los síntomas cognitivos puede demostrarse en dos situaciones¹⁶:

- Cuando la gravedad de las quejas cognitivas y/o las puntuaciones bajas en test cognitivos contrastan con:

- Conversación y recuerdo normal durante la anamnesis, y en las partes de la evaluación clínica que el paciente no considera exploración formal (revisión de medicación, antecedentes, etc.).
- Participación en actividades que requieren una importante demanda cognitiva, o aparición de las dificultades cognitivas solo en determinadas situaciones.
- Patrones en la evaluación neuropsicológica que sugieren un mejor rendimiento cuando el proceso cognitivo es menos explícito. Por ejemplo, en las pruebas de memoria los pacientes con trastorno cognitivo funcional suelen mostrar una mayor capacidad en el recuerdo diferido (tarea difícil) que en el registro inicial de la información (tarea sencilla, más dependiente de procesos de atención que de memoria).

Se debe distinguir la inconsistencia interna de las fluctuaciones a lo largo del tiempo, que pueden ocurrir en otros procesos como el síndrome confusional agudo o la enfermedad con cuerpos de Lewy. En el caso de la inconsistencia interna, lo ideal es poder constatar al mismo tiempo la función y la disfunción, como sucede con el signo de Hoover para la debilidad en la pierna de origen funcional.

La experiencia del médico o neuropsicólogo que realiza la evaluación cognitiva es fundamental cuando se sospecha un trastorno cognitivo funcional. A menudo hay que recurrir a las pruebas de validez de rendimiento, que son aquellos métodos neuropsicológicos que permiten detectar si una evaluación es válida (los resultados reflejan la auténtica capacidad cognitiva) o inválida (los resultados están alterados por el esfuerzo y colaboración del paciente durante la evaluación)¹⁸. Son pruebas útiles en este contexto, aunque no infalibles. Su descripción detallada excede el propósito de este artículo, pero se pueden dividir en dos tipos: a) test de validez de rendimiento aislados, diseñados específicamente para este propósito (como los test de elección forzada, los 15 ítems de Rey, etc.), y b) test que forman parte de otros test neuropsicológicos clásicos, que permiten detectar inconsistencias o un esfuerzo insuficiente por parte del sujeto.

Otros rasgos clínicos frecuentes en el trastorno cognitivo funcional, y raros en personas con quejas cognitivas

subjetivas, son las llamativas discrepancias entre el funcionamiento cognitivo observado y el descrito por el paciente, una mayor gravedad de la sintomatología referida, y una mayor resistencia a las explicaciones e intentos de tranquilizar por parte del profesional sanitario¹⁹.

Una interesante revisión sistemática de la literatura describió que el perfil de alteraciones neuropsicológicas en el trastorno cognitivo funcional es similar al que presentan las personas con fibromialgia o síndrome de fatiga crónica con síntomas cognitivos²⁰: problemas en las tareas de atención dividida, enlentecimiento de la velocidad de procesamiento de la información y vulnerabilidad a la distracción. Este patrón también es parecido al de muchos pacientes con quejas cognitivas tras un trauma craneal leve, síndrome del latigazo cervical o infección por coronavirus 2 del síndrome respiratorio agudo grave (SARS-CoV-2)²¹. Todos estos procesos tienen un solapamiento de síntomas y unas bases fisiopatológicas mal conocidas. Como posible mecanismo para explicar los síntomas cognitivos, se ha propuesto que el desencadenante inicial (dolor, fatiga, cefalea, disnea, etc.), conduciría a un exceso de atención dirigida al cuerpo y los procesos internos del sujeto, una disminución de la atención hacia el exterior y la adopción de modos cognitivos menos eficientes, más conscientes y esforzados, que se traducen en lentitud de procesamiento, facilidad para la distracción y gran dificultad para realizar varias tareas de forma simultánea (*multitasking*)²⁰. Este cambio de procesos automáticos y eficientes a otros conscientes, explícitos e inefficientes se ha planteado también como explicación de los problemas de control motor en otros trastornos neurológicos funcionales²².

Han sido pocos los estudios que han comparado el rendimiento en test neuropsicológicos de pacientes con trastorno cognitivo funcional de aquellos con enfermedades neurodegenerativas en fase inicial. Ball et al. no encontraron diferencias significativas en ansiedad, depresión, rasgos de personalidad o la puntuación en varios test neuropsicológicos²³. El rasgo que mejor detectaba a los pacientes con trastorno funcional era una alteración del recuerdo inmediato y el reconocimiento, con un recuerdo libre diferido conservado. Como se comentó previamente, este patrón es un marcador de inconsistencia interna, ya que tanto el recuerdo inmediato como el reconocimiento son tareas más sencillas que el recuerdo libre²³. No obstante, la distinción inicial en algunos casos puede ser difícil, por ejemplo, en pacientes con enfermedad de Alzheimer de inicio precoz e importante ansiedad asociada.

DETERIORO COGNITIVO DE INICIO PRECOZ

Se suele hablar de demencia de inicio precoz para referirse a los casos con edad de comienzo inferior a 65 años. Se trata de una distinción arbitraria, que no refleja una diferencia biológica, sino la importancia de esta edad

en la sociedad como barrera entre la vida laboral y la jubilación en la mayoría de los países. Algunos autores han planteado también el término «demencia de inicio juvenil» (*young-onset dementia*) para aquellos casos con inicio por debajo de los 45 años²⁴. De nuevo, la barrera temporal es arbitraria, pero puede ayudar a plantearse las posibles causas en el diagnóstico diferencial. Mientras que en menores de 45 años son frecuentes las enfermedades autoinmunes, infecciosas o metabólicas de inicio tardío, entre los 45 y 65 años la causa más frecuente es la presentación precoz de enfermedades neurodegenerativas frecuentes en el anciano, como la enfermedad de Alzheimer.

Según estimaciones de la Organización Mundial de la Salud, entre el 2-10% de los casos de demencia comienzan por debajo de los 65 años²⁵. Un estudio realizado en el Registro de Demencia de Girona (ReDeGi) describió una incidencia de 13,4 casos por 100.000 personas-año en personas de 30-64 años, que era tres veces superior en el grupo de 50-64 años respecto al de 30-49 años²⁶. En este estudio, la enfermedad de Alzheimer fue la causa más frecuente de demencia de inicio precoz (42,4%), seguido de las demencias secundarias (18,1%), la demencia vascular (13,8%) y la frontotemporal (9,7%). En trabajos realizados en otros países, el porcentaje de pacientes con demencia frontotemporal o demencia vascular es mayor, lo que quizás refleje diferencias genéticas o de factores de riesgo en diferentes poblaciones^{27,28}. No obstante, casi todos los estudios describen un porcentaje relevante de demencias secundarias, muchas de ellas tratables.

La evaluación de los pacientes con deterioro cognitivo de inicio precoz plantea numerosas dificultades. Su descripción excede el propósito de este artículo, y se puede encontrar en excelentes revisiones sobre el tema^{29,30}. De forma resumida, conviene tener en cuenta que el diagnóstico diferencial es más amplio que en el deterioro cognitivo de inicio tardío, por lo que es recomendable adoptar una evaluación sistemática. El primer paso es determinar el patrón de alteración cognitiva y de la conducta, en la que sigue siendo útil la distinción entre deterioro cognitivo cortical y subcortical. El segundo paso es saber si hay datos de afectación de otras partes del sistema nervioso, algo más frecuente en los casos de deterioro cognitivo de inicio precoz que tardío, y que podría definirse como síndromes de «deterioro cognitivo plus»²⁹. La tabla 3 resume varias de estas asociaciones sindrómicas, que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial. Se debe prestar especial atención a las enfermedades tratables, como las encefalopatías autoinmunes, la apnea del sueño o las crisis parciales de repetición, que en ocasiones pueden presentarse como amnesia epiléptica transitoria y simular un deterioro cognitivo.

Las pruebas complementarias variarán en función de la sospecha diagnóstica. En general, se recomienda seguir la norma de comenzar con las pruebas más sencillas (neuroimagen y análisis de sangre), reservando los

TABLA 3. Rasgos clínicos asociados a deterioro cognitivo de inicio precoz

| | | | |
|------------------------------|---|--|---|
| Signos piramidales | <ul style="list-style-type: none"> – DFT asociada a EMN – SCAs – Leucoencefalopatías – Enf. de Nasu-Hakola – Enf. cuerpos poliglucosano – Paraparesia espástica hereditaria (SPG4) – EA con mutaciones de preselinina | Ataxia | <ul style="list-style-type: none"> – SCA – Enf. priónicas – Enf. mitocondriales – Enf. paraneoplásicas – Siderosis superficial – Enf. Niemann-Pick tipo C – Enf. de Alexander – Ceroidolipofuscinosis – Sd. de temblor y ataxia asociado al X-frágil |
| Neuropatía periférica | <ul style="list-style-type: none"> – Neuroacantocitosis – VIH – Alcoholismo – Porfiria – Enf. de Fabry – Enf. mitocondriales – Gangliosidosis GM2 – Adrenoleucodistrofia – Enf. de Krabbe – Leucodistrofia metacromática – Xantomatosis cerebrotendinosa – Enf. cuerpos poliglucosano | Crisis epilépticas o mioclonías | <ul style="list-style-type: none"> – Enf. priónicas – EA – EC Lewy – Enf. mitocondriales – Enf. de Gaucher – Gangliosidosis GM2 – Panencefalitis esclerosante subaguda – Epilepsias mioclonicas progresivas |
| Parkinsonismo | <ul style="list-style-type: none"> – EC Lewy – PSP – Sd. corticobasal – Enf. de Huntington – Enf. de Wilson – NBIA – Encefalopatía postraumática | Parálisis oculomotora | <ul style="list-style-type: none"> – Enf. de Niemann-Pick tipo C – Enf. de Gaucher – PSP – SCA (sobre todo SCA2) – Enf. mitocondriales – Enf. paraneoplásicas – Enf. de Whipple |
| Corea o distonía | <ul style="list-style-type: none"> – Enf. de Huntington – Neuroacantocitosis – NBIA – Sd. corticobasal – Ceroidolipofuscinosis – Enf. de Lesch-Nyhan – Encefalitis anti-NMDA – Enf. priónicas | Disautonomía | <ul style="list-style-type: none"> – EC Lewy – AMS – Enf. priónicas – Porfirias – Adrenoleucodistrofia – Encefalitis anti-NMDA |
| | | Hipoacusia | <ul style="list-style-type: none"> – Siderosis superficial – Enf. mitocondriales – Sialidosis |

AMS: atrofia multisistema; DFT: demencia frontotemporal; EA: enfermedad de Alzheimer; EC Lewy: enfermedad con cuerpos de Lewy; EMN: enfermedad de motoneuronas; Enf.: enfermedad; NBIA: neurodegeneración con depósitos cerebrales de hierro; NMDA: N-metil-d-aspartato; PSP: parálisis supranuclear progresiva; SCA: ataxia espinocerebelosa; Sd.: síndrome.

estudios más costosos e invasivos para los casos complejos. En las demencias de inicio precoz cobran especial importancia los estudios genéticos, a menudo en forma de panel de genes, ya que muchas de las enfermedades que causan deterioro cognitivo de inicio precoz tienen una base hereditaria, y la mayoría de los casos familiares de las enfermedades neurodegenerativas comienzan por debajo de los 65 años.

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA EN PACIENTES JÓVENES CON QUEJAS COGNITIVAS

Si cualquier evaluación cognitiva es una tarea de cierta complejidad que requiere tiempo, las personas jóvenes plantean dificultades añadidas. Como hemos visto, el diagnóstico diferencial es más amplio, y va desde presentaciones tardías de enfermedades que suelen comenzar en la infancia a enfermedades neurodegenerativas de inicio precoz. Las quejas cognitivas subjetivas o relacio-

nadas con problemas psicológicos o laborales son más frecuentes que por encima de los 65 años, pero en ocasiones su distinción de las enfermedades neurológicas puede no ser sencilla.

Como en todas las consultas médicas, la evaluación debe individualizarse, pero se pueden hacer una serie de recomendaciones para evitar una excesiva variabilidad clínica o la realización de estudios inapropiados. La aproximación inicial debe incluir una historia clínica detallada y una evaluación cognitiva lo más amplia posible, dentro de las limitaciones de tiempo de las consultas. Conviene recordar que la exploración neurológica comienza desde el momento en que el paciente entra en la consulta, y mucha información relevante respecto a su funcionamiento cognitivo se puede obtener durante la anamnesis. Tras la evaluación clínica inicial, el resto de estudios dependerán de la clasificación sindrómica:

- Deterioro cognitivo de inicio precoz: en estos casos el diagnóstico diferencial es amplio, y las pruebas complementarias se deben adaptar a las principales

sospechas diagnósticas. El punto de partida es el estudio neuropsicológico, la neuroimagen estructural, preferentemente resonancia magnética craneal, y un estudio analítico para descartar causas secundarias. Para mejorar la precisión del diagnóstico, muchos pacientes necesitarán completar el estudio con neuroimagen funcional, biomarcadores de líquido cefalorraquídeo o pruebas genéticas. En estos casos es preferible que la evaluación se haga en consultas especializadas en deterioro cognitivo.

- Quejas cognitivas subjetivas: en pacientes jóvenes, menores de 45-50 años, con quejas de larga evolución y sin evidencia de progresión ni repercusión funcional, en la mayoría de los casos es suficiente con tranquilizar y explicar la naturaleza del problema.
- Quejas cognitivas en el contexto de una enfermedad psiquiátrica: cuando resulta evidente que el paciente tiene un problema psiquiátrico relevante, el primer paso es asegurar que sea tratado de forma adecuada. En caso de alteraciones neuropsicológicas atípicas, dudas diagnósticas o mala evolución, se recomienda realizar un estudio con analítica, neuroimagen y seguimiento a largo plazo si se considera necesario.
- Trastorno cognitivo funcional: como sucede en otros trastornos neurológicos funcionales, es fundamental la información al paciente e intentar explicar los hallazgos positivos e inconsistencias que hacen sospechar el origen funcional del problema. En general, el pronóstico de los trastornos neurológicos funcionales es mejor cuanto más precoz es el diagnóstico, la explicación del problema y la recomendación de estrategias terapéuticas adecuadas²². En ocasiones, la distinción con el deterioro cognitivo es difícil, y la necesidad de estudios complementarios se debe valorar caso a caso. Los pacientes con mayores dificultades cognitivas o repercusión en su vida se benefician de seguimiento a largo plazo, para asegurar la ausencia de progresión y reforzar el diagnóstico. Un alta muy rápida suele hacer que el paciente busque otra evaluación médica y entre en una cadena de segundas opiniones que pueden agravar más que solucionar el problema.

Por supuesto, estas recomendaciones se modificarán y quedarán obsoletas cuando los avances médicos nos proporcionen nuevas herramientas diagnósticas. Por ejemplo, en el caso de la enfermedad de Alzheimer es muy probable que en un futuro cercano se disponga de biomarcadores plasmáticos del proceso fisiopatológico de la enfermedad, de fácil determinación en un análisis de sangre. Como sucede con todas las pruebas diagnósticas, conviene que su incorporación a la práctica clínica habitual sea rigurosa, con su petición e interpretación realizada por profesionales con formación e interés en trastornos cognitivos.

CONCLUSIONES

La evaluación cognitiva en las consultas generales no es una tarea sencilla. A unos tiempos de consulta insuficientes se añade que el acceso a evaluaciones neuropsicológicas adecuadas es escaso, especialmente en los servicios públicos de salud, que rara vez cuentan en sus plantillas con profesionales formados en neuropsicología. La disponibilidad de algunas pruebas como los biomarcadores de la enfermedad de Alzheimer, necesarios en casos dudosos, tampoco está muy extendida, a menudo limitados a unidades especializadas en hospitales terciarios.

La evaluación se complica más por la alta frecuencia de las quejas cognitivas, tanto en la población general como en los pacientes con enfermedades psiquiátricas. En el caso de las personas con quejas cognitivas con muy baja probabilidad de patología neurológica subyacente, conviene recordar la posibilidad de perjudicar al paciente con un exceso de medicalización y pruebas complementarias que pueden detectar hallazgos casuales irrelevantes, con la posibilidad de mayor preocupación del paciente. En estos casos, lo más adecuado es tranquilizar y recomendar las medidas que han demostrado capacidad para prevenir el deterioro cognitivo, como controlar los factores de riesgo vascular, tratar los trastornos del ánimo, evitar el sobre peso, seguir una dieta sana, realizar ejercicio físico y participar en actividades sociales o intelectualmente estimulantes.

Por último, la atención de los pacientes con deterioro cognitivo de inicio precoz es un reto diagnóstico y terapéutico. Si desarrollar una demencia es devastador a cualquier edad, cuando aparece en personas jóvenes las repercusiones laborales, económicas, familiares y la pérdida de años con calidad de vida son aún mayores. Un diagnóstico preciso es el primer paso para poder ayudar y orientar a estos pacientes y sus familiares.

FINANCIACIÓN

El presente trabajo no ha recibido ninguna subvención oficial, beca o apoyo de un programa de investigación destinados a la redacción de su contenido.

CONFLICTOS DE INTERESES

El autor no comunica conflictos de intereses en relación con el contenido del trabajo.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales

El autor declara que para este trabajo no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos

El autor declara que en este trabajo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

El autor declara que en este trabajo no aparecen datos de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morera-Guitart J, Pedro Cano MJ. Variación en la patología atendida en las consultas de Neurología: un futuro demencial. *Neurología*. 2003;18(8):417-24.
2. Villarejo A, Porta-Etessam J, Martínez-Salio A, de Frutos V, Ruiz J, Almajano J, et al. Análisis comparativo de la asistencia neuroológica ambulatoria en el área sanitaria 11 de Madrid entre los años 1986-1987 y 2004. *Neurología*. 2004;19:647.
3. McCaffrey RJ, Bauer L, Palav AA, O'Bryant S. Practitioner's Guide to Symptom base Rates in the General Population. Springer Science & Business Media; 2006.
4. McWhirter L, King L, McClure E, Ritchie C, Stone J, Carson A. The frequency and framing of cognitive lapses in healthy adults. *CNS Spectrums*. 2022;27(3):331-8.
5. Luck T, Roehl S, Rodriguez FS, Schroeter ML, Witte AV, Hinz A, et al. Memory-related subjective cognitive symptoms in the adult population: prevalence and associated factors - results of the LIFE-Adult-Study. *BMC Psychol*. 2018;6(1):23.
6. Jorm AF. Does old age reduce the risk of anxiety and depression? A review of epidemiological studies across the adult life span. *Psychol Med*. 2000;30(1):11-22.
7. Menon R, Larner AJ. Use of cognitive screening instruments in primary care: the impact of national dementia directives (NICE/SCIE, National Dementia Strategy). *Fam Pract*. 2011;28(3):272-6.
8. Pennington C, Hayre A, Newson M, Coulthard E. Functional cognitive disorder: A common cause of subjective cognitive symptoms. *J Alzheimers Dis*. 2015;48(Suppl 1): S19-24.
9. Verity R, Kirk A, O'Connell ME, Karunaratne C, Morgan DG. The worried well? Characteristics of cognitively normal patients presenting to a rural and remote memory clinic. *Can J Neurol Sci*. 2018;45(2):158-67.
10. Vraamark Elberling T, Stokholm J, High P, Waldemar G. Diagnostic profile of young and middle-aged memory clinic patients. *Neurology*. 2002;59(8):1259-62.
11. Jessen F, Amariglio RE, Buckley RF, van der Flier WM, Han Y, Molinuevo JL, et al. The characterisation of subjective cognitive decline. *Lancet Neurol*. 2020;19(3):271-8.
12. Mitchell AJ, Beaumont H, Ferguson D, Yadegarfar M, Stubbs B. Risk of dementia and mild cognitive impairment in older people with subjective memory complaints: meta-analysis. *Acta Psychiatr Scand*. 201;130(6):439-51.
13. French SL, Floyd M, Wilkins S, Osato S. The Fear of Alzheimer's Disease Scale: a new measure designed to assess anticipatory dementia in older adults. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2012;27(5):521-8.
14. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition (DSM-5). Arlington, Virginia: American Psychiatric Press; 2013.
15. Rock PL, Roiser JP, Riedel WJ, Blackwell AD. Cognitive impairment in depression: a systematic review and meta-analysis. *Psychol Med*. 2014;44(10):2029-40.
16. Ball HA, McWhirter L, Ballard C, Bhome R, Blackburn DJ, Edwards MJ, et al. Functional cognitive disorder: dementia's blind spot. *Brain*. 2020;143(10):2895-903.
17. Stone J, Pal S, Blackburn D, Reuber M, Thekkumpurath P, Carson A. Functional (psychogenic) cognitive disorders: A perspective from the neurology clinic. *J Alzheimers Dis*. 2015;48(Suppl 1):S5-17.
18. Grehet MR, Wodushek TR. Performance validity testing in neuropsychology: Scientific basis and clinical application-A brief review. *J Psychiatr Pract*. 2017;23(2):134-40.
19. Pennington C, Ball H, Swirski M. Functional cognitive disorder: Diagnostic challenges and future directions. *Diagnostics (Basel)*. 2019;9(4):E131.
20. Teodoro T, Edwards MJ, Isaacs JD. A unifying theory for cognitive abnormalities in functional neurological disorders, fibromyalgia and chronic fatigue syndrome: systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89(12):1308-19.
21. Bertuccelli M, Cirignone L, Rubega M, Bisiacchi P, Masiero S, Del Felice A. Cognitive impairment in people with previous COVID-19 infection: A scoping review. *Cortex*. 2022;154:212-30.
22. Hallett M, Aybek S, Dworetzky BA, McWhirter L, Staab JP, Stone J. Functional neurological disorder: new subtypes and shared mechanisms. *Lancet Neurol*. 2022;21(6): 537-50.
23. Ball HA, Swirski M, Newson M, Coulthard EJ, Pennington CM. Differentiating functional cognitive disorder from early neurodegeneration: A clinic-based study. *Brain Sci*. 2021;11(6):800.
24. Kelley BJ, Boeve BF, Josephs KA. Young-onset dementia: demographic and etiologic characteristics of 235 patients. *Arch Neurol*. 2008;65(11):1502-8.
25. Alzheimer's Disease International. World Alzheimer Report 2021: Journey through the diagnosis of dementia [Internet]. Alzheimer's Disease International; 21 sep 2021 [citado: 5 sep 2022]. Disponible en: <https://www.alzint.org/resource/world-alzheimer-report-2021/>
26. Garre-Olmo J, Genís Batlle D, del Mar Fernández M, Marquez Daniel F, de Eugenio Huélanza R, Casadevall T, et al. Incidence and subtypes of early-onset dementia in a geographically defined general population. *Neurology*. 2010;75(14):1249-55.
27. Harvey RJ, Skelton-Robinson M, Rossor MN. The prevalence and causes of dementia in people under the age of 65 years. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74(9):1206-9.
28. Ikejima C, Yasuno F, Mizukami K, Sasaki M, Tanimukai S, Asada T. Prevalence and causes of early-onset dementia in Japan: a population-based study. *Stroke*. 2009;40(8):2709-14.
29. Rossor MN, Fox NC, Mummery CJ, Schott JM, Warren JD. The diagnosis of young-onset dementia. *Lancet Neurol*. 2010;9(8):793-806.
30. Masellis M, Sherborn K, Neto P, Sadovnick DA, Hsiung GYR, Black SE, et al. Early-onset dementias: diagnostic and etiological considerations. *Alzheimers Res Ther*. 2013;5(Suppl 1):S7.