

Classificazione eziologica delle demenze

DEMENZE PRIMARIE O DEGENERATIVE

A - Demenze corticali

1. Demenza di Alzheimer
2. Demenza fronto-temporali e malattia di Pick

B - Demenze sottocorticali

1. A corpi di Lewy
2. Parkinson-demenza
3. Idrocefalo normoteso
4. Corea di Huntington
5. Paralisi sopranucleare progressiva
6. Degenerazione cortico-basale

DEMENZE SECONDARIE

1. Demenze vasculopatiche (MID o demenza multiinfartuale);
2. Disturbi endocrini metabolici (ipo e ipertiroidismo, ipo e iperparatiroidismo, insuff. renale cronica, ipoglicemia, disidratazione, etc.)
3. Malattie metaboliche ereditarie
4. Malattie infettive e infiammatorie del SNC (meningiti, sclerosi multipla, AIDS dementia complex, malattia di Creutzfeld-Jacob, etc.)
5. Stati carenziali (carenza di tiamina, di vitamina C e folati, malnutrizione generale)
6. Sostanze tossiche (alcol, metalli pesanti, farmaci, composti organici)
7. Processi espansivi (neoplasie, ematomi o ascessi cerebrali)
8. Miscellanea (traumi cranici, sindromi paraneoplastiche, cardiovascolari, respiratorie)

(Adattamento tratto da Manuale di Psicopatologia generale, G.Colombo, Cleup – 2001)

Demenza vascolare

Rispetto a tutte le altre forme di demenza, quella vascolare è la più diffusa dopo la AD. È piuttosto frequente, inoltre, osservare quadri clinici in cui la AD e la VD sono associate (si parla in questo caso di forme miste). Altre associazioni con la AD riguardano il morbo di Parkinson e la sclerosi laterale amiotrofica.

A differenza della Malattia di Alzheimer, la demenza vascolare (VD) presenta le seguenti caratteristiche:

1. esordio brusco
2. progressione a scalini
3. deficit "a scacchiera"
4. consapevolezza della malattia (insight) da parte del soggetto, e quindi ansia e depressione
5. conservazione relativa della personalità
6. disturbi della deambulazione

Demenze fronto-temporali

Dopo la Malattia di Alzheimer e la demenza vascolare, le demenze degenerative di tipo non-Alzheimer rappresentano circa un terzo di tutte le forme di demenza. Tra queste, quelle più frequenti ad esordio precoce, sono le cosiddette demenze fronto-temporali.

La malattia di Pick, la degenerazione fronto-temporale e la degenerazione del lobo frontale associata alla malattia del neurone di moto (sclerosi laterale amiotrofica)

Tutte queste entità istopatologiche hanno in comune il fatto di essere caratterizzate, all'interno del quadro clinico, da significativi cambiamenti del comportamento, della condotta sociale, della personalità e da precoci disturbi del linguaggio.

La malattia di Pick può comparire tra i 40 e gli 80 anni, ma più frequentemente l'esordio è presenile, e con una frequenza leggermente maggiore nel sesso femminile. Da un punto di vista anatomopatologico è presente una discreta atrofia dei lobi frontali e temporali, associata alla presenza, visibile a livello microscopico, di inclusioni intraneuronali dette appunto "corpi di Pick". In base alla localizzazione della degenerazione neuronale corticale, si possono osservare quadri clinici diversi.

Se l'atrofia è prevalentemente **frontale** possiamo avere:

- sindrome apatica: disinteresse, abulia, mutismo;
- sindrome disinibitoria: agitazione psicomotoria, ipersessualità;
- sindrome ossessivo-compulsiva: ripetizione di parole e gesti (rituali mentali e motori), ansia generalizzata e angoscia panica.

Se invece l'atrofia è prevalentemente **temporale**, può comparire una **sindrome di Klüver-Bucy**:

- tendenza ad esplorare per via orale oggetti, anche non edibili;
- irresistibile impulso a prestare attenzione e a reagire ad ogni stimolo visivo;
- perdita comportamentale delle risposte di aggressività e di paura;
- ipersessualità.

I deficit cognitivi, che solitamente compaiono dopo le manifestazioni comportamentali descritte, riguardano soprattutto il dominio della memoria e del linguaggio. Le abilità visuo-spaziali, invece, contrariamente a ciò che accade nella malattia di Alzheimer, possono essere a lungo risparmiate. Ovviamente con il progredire della demenza, il deterioramento cognitivo diventa diffuso.

Demenza a corpi di Lewy (dlb)

Per molti anni questo particolare tipo di demenza è stato considerato una forma di malattia di Alzheimer con associati disturbi del comportamento e sindrome parkinsoniana.

Addirittura alcuni malati, trattati con farmaci colinergici (ad esempio la tacrina), mostravano significativi miglioramenti sia delle performances cognitive che di quelle comportamentali.

Successivamente, studi anatomopatologici eseguiti su serie cliniche hanno però dimostrato che a queste condizioni cliniche corrispondevano lesioni corticali costituite dai cosiddetti corpi di Lewy. Si tratta di inclusioni intracitoplasmatiche eosinofile (corpuscoli che si trovano all'interno del citoplasma della cellula nervosa, rilevabili attraverso una colorazione a base di eosina), descritte per la prima volta nel 1912 da F.H. Lewy (medico anatomopatologo che per primo ha descritto le lesioni cerebrali che si riscontrano sia nel morbo di Parkinson, che nella demenza poi definita a corpi di Lewy), mentre studiava i cervelli di persone affette da Morbo di Parkinson, dove queste inclusioni si riscontrano classicamente. Anche se è possibile trovare queste lesioni nella malattia di Alzheimer, tuttavia in assenza di placche senili e di aggregati neurofibrillari, la sola presenza dei corpi di Lewy identifica una sindrome clinica autonoma rispetto alle altre forme di demenza degenerativa primaria. Le numerose osservazioni cliniche segnalate nel tempo ci consentono di individuare nella demenza a corpi di Lewy la seconda causa di demenza degenerativa primaria nei soggetti anziani, dopo la malattia di Alzheimer. Si tratta, inoltre, di una patologia più frequente negli uomini che nelle donne. Inizialmente il deficit di memoria può essere lieve, ma nel tempo peggiora rapidamente. Alcuni pazienti presentano anche una tipica compromissione delle funzioni frontali e alcuni studi recenti indicano che ciò potrebbe essere collegato ad un'origine vascolare. Gli stadi di grave compromissione funzionale vengono raggiunti in un periodo variabile da uno a cinque anni.

Il quadro clinico:

- insorgenza di un deterioramento cognitivo progressivo fluttuante
- prevalente deficit dell'attenzione
- allucinazioni visive complesse e stabili

- deficit visuo-spaziale
- sindrome extrapiramidale

Sono frequenti:

- cadute ripetute
- episodi di transitoria perdita di coscienza o sincopi
- ideazione delirante
- ipersensibilità ai farmaci neurolettici (che può provocare l'insorgenza di parkinsonismo, anche in seguito all'assunzione di basse dosi)

forme focali

Afasia lentamente progressiva (PPA - Primary Progressive Aphasia): i primi sei casi sono stati descritti nel 1982 dal neurologo e neuropsicologo Mesulam, che ha individuato i caratteri necessari per effettuare la diagnosi di PPA. La PPA è caratterizzata da un disturbo isolato del linguaggio, con progressiva difficoltà a trovare le parole, aumento della pausa tra una parola e l'altra, balbuzie e infine afasia non fluente. Può esserci aprassia ideomotoria e bucco-facciale. È conservata la capacità di svolgere le attività quotidiane, di comprendere i messaggi e la consapevolezza della malattia.

Perché la diagnosi possa essere realizzata è necessario che:

- i sintomi siano stabili per almeno due anni dall'inizio della malattia
- che per i primi due anni la sintomatologia comportamentale sia assente
- che non ci siano segni di demenza generalizzata

La demenza semantica è una entità relativamente nuova appartenente al gruppo delle demenze degenerative di tipo non-Alzheimer. L'esordio della malattia è classicamente caratterizzato da un importante deficit del linguaggio, che è fluente ma con parole prive di significato. Sono frequenti le parafasie semantiche, e l'ecolalia con preservazione di abilità sintattiche e fonologiche. È anche presente una compromissione delle abilità di riconoscimento di oggetti o facce. Le altre funzioni cognitive per molto tempo sono conservate. Possono esserci disturbi del comportamento (compulsività, disinteresse, apatia).

DEMENZE REVERSIBILI O CURABILI

Le demenze curabili rappresentano circa il 15% di tutte le demenze e si distinguono a seconda che siano **associate a malattie neurologiche** (idrocefalo normoteso, ematoma sottodurale cronico, tumori cerebrali operabili, neurosifilide) o **sistemiche** (malattie deficitarie: carenza di vitamina B12; deficit di acido folico; pellagra; carenza di tiamina; disordini endocrini: ipotiroidismo; ipertiroidismo; ipoparatiroidismo; alterazioni della funzionalità surrenalica e ipofisaria; insulinoma; malattie del collagene/vascolari: lupus eritematoso sistemico; vasculiti; sarcoidosi; infezioni: meningite cronica come Tbc, fungina, parassitaria; ascesso cerebrale; malattia di Whipple; malattia di Lyme; AIDS; demenza alcolica: demenza alcolica primaria; miscellanea: malattia respiratoria ostruttiva cronica; deprivazione di sonno; sindrome delle apnee morfeiche; encefalite limbica; radiazioni; ipossia; dialisi. La demenza va distinta dal delirium, pur potendo coesistere con questo (SIGN 2006).

Il delirium è una condizione età correlata che riguarda oltre il 30% della popolazione anziana con una patologia acuta o cronica scompensata (RCP 2006). È uno stato confusionale che si sviluppa in un arco di tempo variabile da ore a giorni (sebbene in alcuni soggetti possa iniziare all'improvviso) e che fluttua nel corso della giornata. Fino al 60% dei residenti delle case di riposo di età superiore ai 75 anni può presentare delirium in qualsiasi momento. Fino all'80% dei pazienti con malattie terminali sviluppa delirium in prossimità della morte.

Il delirium è generalmente conseguenza diretta di una condizione medica sistemica o della somministrazione o interruzione di farmaci. In particolare, deve essere sospettato in presenza di patologie infettive, recenti interventi chirurgici, traumi, scompensi metabolici, stati allucinatori acuti, sospensione o introduzione di trattamenti farmacologici (RACGP 2003). La diagnosi differenziale con la demenza è importante, dal momento che il delirium è trattabile e potenzialmente reversibile

Caratteristiche	Stato confusionale acuto	Demenza
esordio	improvviso	subdolo
durata	giorni o settimane	mesi o anni
grado di deterioramento mentale	fluttuante, con intervalli lucidi	costante, con rari intervalli lucidi di breve durata
memoria	deficit a breve termine	compromessa a breve e lungo termine
personalità	integra	disgregata
disorientamento	con confabulazione	con povertà di ideazione
allucinazioni	floride	con povertà di ideazione
idee deliranti	a carattere persecutorio	rare
emozioni	forte terrore, perplessità	assenti (disinteresse, apatia)

Caratteristiche	Depressione	Demenza
esordio	improvviso e ben databile	subdolo
progressione	rapida	lenta
anamnesi psichiatrica	positiva	negativa
storia di malattia	breve	lunga
deficit funzionali	sopravalutazione	minimizzazione
umore	fluttuazioni giornaliere	fluttuazioni diverse da giorno a giorno
coscienza della gravità della malattia nei familiari	diffusa	rara