

Forme di demenza, loro effetti sulla cognizione e conseguenze sul comportamento

Breve introduzione al modulo

Le demenze costituiscono uno dei disturbi psichiatrico- neurologici più comuni dell'età avanzata. Le demenze sono spesso accompagnate dal declino delle cosiddette abilità mentali superiori, quali la memoria, l'orientamento, il pensiero e il giudizio o il linguaggio. Nella maggior parte dei casi, si manifestano in forma cronica o progressiva. Nel corso della malattia, il comportamento, il controllo emotivo e la personalità cambiano, cosicché la normale vita quotidiana e sociale risulta sempre più compromessa.

Secondo l'ICD 10 (Dilling et al. 2004), questi sintomi devono essere presenti da almeno 6 mesi, altri quadri clinici come depressione e delirio devono essere esclusi come diagnosi differenziali.

Demenza di Alzheimer

Il morbo di Alzheimer è una malattia organica del cervello. Ha preso il nome dal neurologo tedesco Alois Alzheimer (1864-1915), che per primo la descrisse scientificamente nel 1906. La manifestazione clinica più comune della demenza è dovuta alla malattia di Alzheimer, che è considerata anche la causa principale di tutte le demenze, costituendo oltre il 60% dei casi.

Il morbo di Alzheimer è un lento processo degenerativo progressivo con una durata presumibilmente di 20-30 anni. Viene diagnosticata solamente quando appaiono i primi sintomi. Da questo momento, la durata media della malattia è di circa 5-8 anni fino alla morte. Il fattore di rischio principale per lo sviluppo del morbo di Alzheimer è l'età: solo in casi rari colpisce persone con meno di 60 anni.

Lo sviluppo nel tempo varia grandemente da persona a persona e dipende, tra le altre cose, dall'età al momento della diagnosi. Per esempio, un sessantenne può convivere con la malattia per 20 anni, mentre un ottantacinquenne ha un'aspettativa di vita molto più breve.

I cambiamenti caratteristici che si presentano in persone affette da Alzheimer sono:

- compromissione della memoria recente, episodica e semantica;
- il linguaggio viene sempre più intaccato nella fluidità, nella ricerca delle parole e nel contenuto delle informazioni;
- compromissione del riconoscimento;

- perdita di abilità pratiche, quali pianificare movimenti e riconoscimento;
- deterioramento nella coordinazione e nel *visoconstruction* (esecuzione di sequenze di azioni nell'ordine corretto);
- cambiamenti di personalità;
- declino di stimoli, interessi e iniziative;
- perdita di attenzione, l'attenzione divisa é limitata;
- perdita dell'orientamento nelle varie sub-aree.

Fondamenti neurobiologici

Cambiamenti macroscopici

I sintomi clinici del morbo di Alzheimer sono causati da una perdita progressiva di neuroni. La conseguenza di ciò é il restringimento del cervello fino al 20% con associato un aumento della profondità dei solchi contorti sulla superficie, oltre a un allargamento dei ventricoli cerebrali. Negli stadi intermedi e avanzati della malattia, questo restringimento può essere visualizzato tramite tecniche di *imaging* come la tomografia computerizzata (TC) o la risonanza magnetica (MRI). Questi esami possono aiutare a delineare altre malattie che si presentano con aspetto clinico simile: malattie cerebrovascolari, degenerazioni del lobo frontale, malattia a corpi di Lewy e morbo di Parkinson.

Cambiamenti microscopici

La perdita di cellule nervose si verifica non solo nella corteccia cerebrale, ma anche in strutture dell'encefalo più profonde. Questa perdita distrugge anche i punti di trasmissione fra i neuroni, che servono per trasmettere ed elaborare le informazioni. Allo stesso tempo, c'è una proliferazione di cellule di supporto. Una struttura cerebrale più profonda che presenta la morte piuttosto precoce di neuroni é il nucleo basale di Meynert, i cui neuroni producono il trasmettitore acetilcolina. Come risultato della morte delle cellule in questo nucleo, abbiamo una riduzione considerevole della sostanza trasmittitrice nella corteccia cerebrale. Questo cambiamento causa disturbi nel processo di informazione ed é causalmente



coinvolto nella perdita di memoria. Caratteristica identificativa del morbo di Alzheimer é che la morte dei neuroni é accompagnata dalla formazione di frammenti proteici alterati in modo anomalo, che si depositano nel cervello in forma di

fibrille. Questi sono, prima di tutto, i grovigli neurofibrillari descritti da Alois Alzheimer. I grovigli, che possono essere individuati all'interno di molti neuroni, sono costituiti di proteina tau, un normale componente del citoscheletro. Nel morbo di Alzheimer, tuttavia, la proteina tau si carica eccessivamente di gruppi fosfato: questo causa disturbi del processo di stabilizzazione e trasporto nella cellula, che conducono infine alla morte della cellula stessa. Il secondo deposito patologico di proteine tipico dell'Alzheimer sono le placche che si trovano tra i neuroni. Esse sono costituite da un nucleo amiloide centrale circondato da processi neuronali patologicamente alterati e da cellule di supporto. In molti pazienti l'amiloide si deposita anche sulle pareti dei piccoli vasi sanguigni: cio peggiora la loro permeabilit  e conduce a disturbi nel rifornimento di ossigeno ed energia al cervello. L'amiloide é un prodotto di scissione di una molecola proteica piU grande, la cui funzione non é ancora conosciuta con precisione.

Sintomi principali Disturbo della

memoria

La compromissione della memoria é il sintomo indispensabile e dominante nelle fasi precedenti e nell'esordio del morbo di Alzheimer. Se non si presenta una compromissione significativa della memoria, il presupposto che si tratti di Alzheimer deve essere messo in dubbio. La definizione "memoria a breve termine" viene spesso usata erroneamente per la funzione della memoria recente. Infatti, la memoria a breve termine, cio  la capacit  di conservare coscientemente contenuti per pochi secondi, é indisturbata nei primi stadi della malattia (Kensinger et al. 2003).

Clinicamente, il disturbo della memoria recente si manifesta nella dimenticanza delle

esperienze nuove, del contenuto delle conversazioni, dei fatti e dei progetti. I pazienti e i loro parenti, per esempio, riferiscono che non si ricordano più i dettagli di viaggi o eventi, si ripetono le domande e le affermazioni, non si riesce a seguire più la trama di film o libri, si dimenticano gli accordi presi, non si trova più l'auto parcheggiata o si perde l'orientamento in luoghi sconosciuti. Alcuni pazienti sviluppano presto una sindrome amnesica, per esempio possono a stento mantenere una nuova informazione per un minuto, pongono ripetutamente la stessa domanda a distanza di brevi intervalli, dopo un trasloco

pensano di essere ancora nella loro vecchia casa, dimenticano quello che hanno mangiato recentemente.

Disorientamento temporale e spaziale Una delle prime conseguenze della compromissione della memoria è il disorientamento temporale, cioè la durata e la sequenza degli eventi vengono ricordate in modo sfocato. Lo smarrimento frequente di oggetti come le chiavi di casa, il libretto di risparmio e il denaro contante può portare a reazioni paranoiche.

Disturbo della memoria a lungo termine La memoria a lungo termine è la somma di tutta la conoscenza acquisita dei fatti (conoscenza semantica) e degli eventi (conoscenza episodica). Un disturbo pronunciato della memoria a lungo termine viene definito come amnesia retrograda. Con il diffondersi della patologia di Alzheimer nella neocorteccia, vengono persi sempre più i contenuti della memoria a lungo termine; si instaura così un'amnesia retrograda. Il primo a essere colpito è il contenuto del passato recente, mentre le vecchie esperienze e conoscenze dell'infanzia e dell'adolescenza sono ben consolidate e perciò relativamente resistenti. Negli stadi intermedi e finali, tuttavia, i pazienti affetti da demenza di Alzheimer perdono sempre di più coscienza del loro ambiente di vita e della loro biografia. Durante questo processo, la malattia progredisce fino alla perdita di identità e personalità. I pazienti talvolta vivono nel passato, pensano che le persone morte da tempo siano vive e le cercano, non riconoscono più le loro case e i loro parenti anziani, e possono essere terrorizzati dal loro stesso riflesso nello specchio. Le conseguenze possibili sono: alienazione mentale, paura e agitazione.

Disturbo del pensiero visuo-spaziale

Questo disturbo colpisce la capacità di capire le relazioni spaziali, di comprendere la topologia degli oggetti e di decifrare la struttura dei segni e dei simboli. Come risultato, si hanno seri deficit nelle attività quotidiane come fare calcoli, scrivere, leggere l'orologio,

fare lavori manuali e riparazioni, mettere via gli oggetti, leggere mappe e segnali stradali, riempire questionari, orientarsi negli edifici, ecc. Naturalmente, le attività più complesse e meno praticate, come disegnare, sono colpite per prime.

Decorso della malattia Stadio

iniziale

I pazienti con l'Alzheimer agli stadi iniziali sono comunque spesso ancora vigili, disponibili, in grado di appassionarsi e difficilmente mutati nella loro personalità. Nelle semplici conversazioni, la velocità di parola e di pensiero non è ridotta o lo è solo lievemente. Anche la sfera emotiva e le pulsioni possono rimanere intatte per lungo tempo. Perciò fino allo stadio intermedio molti pazienti sembrano più pacati nei contatti superficiali ("good facade"). Allo stadio iniziale, il malato tende a mostrare lo status di una persona con abilità ridotte, ma con una personalità perlopiù integra.

A livello somatico, agli stadi iniziali non ci sono deficit. A livello psichiatrico, può essere presente una depressione agli stadi preliminari o iniziali: dal momento che può presentarsi prima che la diagnosi sia stata formulata o sospettata in pazienti che non sono mai stati depressi in precedenza, è ovvio che questa depressione è di origine organica, ossia risulta da cambiamenti degenerativi, per esempio nel sistema serotonergico. Non è raro che il primo segnale riconoscibile dell'Alzheimer siano i sintomi deliranti-paranoici.

I pazienti e i loro parenti tendono spesso a non notare i sintomi della demenza minimizzandoli, negandoli o ignorandoli.

Stadio intermedio

Nello stadio intermedio della malattia, i sintomi principali della demenza, cioè i deficit cognitivi, diventano inconfondibili. I pazienti ora mostrano i seguenti sintomi:

- deficit accentuati di memoria con conseguente disturbo dell'orientamento temporale;
- disturbi evidenti nel pensiero visuo-spaziale, per esempio nella scrittura e nel leggere l'orologio;
- incremento dei disturbi nella capacità di esprimersi, con discorsi farfugliati e imprecisi intervallati da difficoltà nella ricerca delle parole;
- deficit di destrezza manuale (disprassia).

Di conseguenza, soffrono di limitazioni crescenti, anche nelle semplici attività della vita quotidiana, come l'igiene personale, il vestirsi, l'orientamento negli spazi circostanti, il prepararsi da mangiare e da bere. Viene gradualmente perduta la continuità delle esperienze e della memoria. Il pensiero è spesso rivolto al passato lontano. Oltre alle performance degli strumenti cognitivi, si riducono anche le funzioni mentali di base come la motivazione, l'attività, l'attenzione e la velocità nel pensare, agire e parlare. I malati sono dipendenti dalle cure e possono essere lasciati da soli unicamente per brevi periodi di tempo. A livello psichiatrico, si possono sviluppare sintomi deliranti-paranoici, per esempio la paura di essere derubati, avvelenati o imbrogliati. Possono essere in parte ricondotti a deficit cognitivi, per esempio quando i pazienti si dimenticano dove hanno nascosto i soldi, il libretto di risparmio o le chiavi. Tratti problematici preesistenti possono essere accentuati. Può comparire depressione

nuova o perdurare quella precedente. La depressione e i deficit cognitivi possono causare spossatezza e apatia. La perdita di controllo sulla realtà e la coscienza dei propri cambiamenti possono causare ansietà e irrequietezza. C'è spesso il bisogno di muoversi e la tendenza a scappare. La paura e la mancata comprensione della situazione possono portare ad agitazione, rabbia e comportamento aggressivo. A livello somatico e vegetativo, si presenta spesso un disturbo del ritmo sonno-veglia, con irrequietezza notturna, alzate, camminate o giri per la casa. Il controllo sulla minzione diminuisce e può presentarsi incontinenza.

Stadio finale

Nello stadio finale della malattia, i pazienti non possono più gestire neanche le semplici attività della vita quotidiana senza essere aiutati e sono completamente dipendenti dalle cure e dall'assistenza. Non si ha più la continuità delle esperienze e la perdita del linguaggio progredisce. La casa e i parenti possono diventare estranei. Un ritmo sonno-veglia regolare ha spesso bisogno della somministrazione di farmaci sedativi. Pazienti che in precedenza erano agitati possono calmarsi e la depressione può passare in secondo piano. Tuttavia, ansia, irrequietezza, disturbi del sonno e irritabilità possono anche aumentare, cosicché la routine giornaliera e l'assistenza a casa quasi non sono più possibili. A livello fisico, è presente di solito incontinenza urinaria; possono insorgere instabilità dell'andatura e disfagia. A causa della irrequietezza motoria, della disfagia e della mancanza di appetito, molti pazienti perdono progressivamente peso. Apatia, mutismo, cachessia e immobilità sono caratteristiche dello stadio finale. La morte

sopraggiunge come risultato della cachessia o di malattie intercorrenti.

Demenza vascolare

La demenza vascolare é causata da un apporto alterato di sangue al tessuto cerebrale. A seconda del meccanismo di questo disordine circolatorio, i medici distinguono varie forme di demenza vascolare. Di conseguenza, abbiamo per esempio una demenza multi-infartuale causata da molti piccoli infarti cerebrali (ictus). Altre forme sono la demenza vascolare sottocorticale e la demenza vascolare mista (corticale e sottocorticale).

Nelle popolazioni occidentali, le varie forme di demenza vascolare costituiscono la seconda causa piu comune di demenza con un'incidenza del 10-30%. In Asia, le demenze vascolari sembrano essere la principale causa del declino cognitivo, rappresentando circa il 50% delle demenze.

Sintomi

Le persone affette da demenza vascolare hanno difficoltà a parlare coerentemente, ad ascoltare con attenzione e a orientarsi. Di conseguenza, spesso sembrano confuse. Possono anche presentarsi disturbi delle pulsioni e della concentrazione, cosi come sbalzi di umore. Questi ultimi possono manifestarsi, per esempio, nel fatto che le persone colpite passano molto rapidamente dal riso al pianto (spesso senza alcuna emozione corrispondente).

La demenza vascolare é associata anche a deficit neurologici focali (causati dagli infarti cerebrali): per esempio, possono presentarsi emiplegia e aumento dei riflessi muscolari. Sono anche possibili disturbi dello svuotamento della vescica (disturbi della minzione) sotto forma di bisogno imperativo di urinare o di incontinenza.

Nonostante la diversità delle malattie vascolari, sono presenti alcuni elementi classificabili come caratteristici. Per esempio, negli stadi precoci della malattia si presentano disturbi tipici

dell'andatura, con passi piccoli, strascicati o addirittura spastici, il che si traduce in frequenti cadute. Negli stadi iniziali puo presentarsi incontinenza da urgenza. Sono presenti paralisi, acinesia (mancanza di movimento), difficoltà del linguaggio e della deglutizione, ma anche una marcata instabilità emotiva che si manifesta con riso o pianto incontrollato (Haberl and Schreiber 2005).

La personalità e il comportamento sociale non vengono colpiti dalla demenza vascolare, mentre le capacità mnemoniche spesso sono influenzate solo leggermente.

Cause e fattori di rischio

La demenza vascolare é il risultato di un afflusso ridotto di sangue al cervello (ischemia cerebrale) che causa la morte dei neuroni; questa ischemia viene innescata da vari meccanismi:

- la forma classica di demenza vascolare é la demenza multi-infartuale: si sviluppa quando molti infarti cerebrali (ictus ischemici), che si verificano simultaneamente o scaglionati nel tempo, causano la morte di una quantità consistente di tessuto nervoso.
- In altri casi, la demenza vascolare é prodotta da un singolo infarto, talvolta piccolo, in una posizione strategica (come il talamo).
- Il disordine circolatorio puo essere causato anche da un ispessimento delle pareti dei piccoli vasi sanguigni che trasportano il sangue nelle aree piu profonde del cervello, che provoca piccoli infarti (lacune) e danneggiamenti delle fibre nervose (danno dello strato midollare). I medici parlano di encefalopatia vascolare sottocorticale (SVE).
- In alcuni pazienti la demenza vascolare é il risultato di minori o maggiori emorragie cerebrali ed é definita "demenza emorragica".

Sono presenti inoltre altre forme, piu rare, di demenza vascolare.

Vari fattori favoriscono la demenza vascolare, tra cui ipertensione, malattie cardiache, diabete mellito (diabete), colesterolo alto, obesità, mancanza di esercizio fisico e fumo.

Degenerazioni lobar frontotemporali

Le degenerazioni lobar frontotemporali (FTLD) rappresentano un gruppo di malattie clinicamente, neuropatologicamente e geneticamente eterogeneo, caratterizzato da atrofia che interessa di preferenza i lobi frontali e/o temporali. Si distinguono tre sindromi cliniche secondo la localizzazione del processo degenerativo e di conseguenza dei sintomi:

- Demenza frontotemporale: in questa forma di demenza, la piu comune manifestazione clinica di FTLD, il processo neurodegenerativo si focalizza principalmente nel lobo frontale.
- Demenza semantica: é causata da atrofia bilaterale dei lobi temporali anteriori, spesso asimmetrica, focalizzata a sinistra.
- Afasia non fluente progressiva: é caratterizzata dalla morte delle cellule neuronali

principalmente del circonvoluzione (gyrus) frontale inferiore, della corteccia premotoria e dell'insula dell'emisfero linguistico dominante.

Demenza frontotemporale

Con l'insorgere insidioso della malattia e il deterioramento graduale, i pazienti sembrano sempre più superficiali e disinteressati, accompagnati da perdita di empatia e simultaneo appiattimento affettivo. I contatti sociali vengono abbandonati e le pulsioni sono ridotte. Questi evidenti comportamenti, tuttavia, differiscono grandemente in tipo ed estensione, sia fra i pazienti che nel singolo paziente nel corso della malattia. In alcuni pazienti, la disinibizione e l'indifferenza sono in primo piano e portano la persona a comportarsi in modo socialmente sconveniente e inadeguato: non è infrequente che la disinibizione porti a comportamenti azzardati o pericolosi nel traffico stradale. Gli studi hanno dimostrato che i pazienti con varianti comportamentali della demenza frontotemporale e della demenza semantica sono automobilisti più imprudenti e aggressivi, al contrario dei pazienti affetti da Alzheimer, il cui stile di guida cambia, ma tende a essere lento e eccessivamente cauto e insicuro.

Alcuni pazienti con la variante comportamentale della demenza frontotemporale sono caratterizzati da irritabilità e aggressività. Un'assunzione eccessiva di cibo, dolci inclusi, non è rara durante il corso della malattia; alcuni pazienti mostrano anche un consumo maggiore di alcool e/o nicotina. Possono presentarsi cambiamenti nelle abitudini alimentari che possono portare a preferire certi cibi. Talvolta, agli stadi iniziali della malattia, si possono avere irrequietezza motoria con un impulso a muoversi, così come comportamenti rituali o stereotipicamente ripetuti, che sono solitamente più complessi dei modelli di movimento descritti nei pazienti con demenza di Alzheimer. Per esempio, alcuni pazienti insistono con attività regolari a una certa ora del giorno. Alcuni raccolgono cose più o meno significative, se non addirittura i rifiuti. Alcuni si fissano su puzzle, parole crociate, sudoku o

anche giochi d'azzardo. Altri mostrano fissazioni ipocondriache, si lamentano frequentemente di problemi fisici, alcuni dei quali sembrano bizzarri. Di solito, la consapevolezza che i pazienti hanno della loro malattia è ridotta significativamente, spesso addirittura completamente persa.

I disordini cognitivi della variante comportamentale della demenza frontotemporale colpiscono principalmente le aree dell'attenzione e delle funzioni esecutive. Quest'ultimo è un termine collettivo per tutti i processi mentali di ordine superiore che permettono

un'azione pianificata, orientata a uno scopo ed esecutiva. Di solito, lo stimolo linguistico é ridotto, sebbene in singoli casi si osservi una forte spinta a parlare. L'orientamento temporale e spaziale, così come le abilità visuo-spaziali sono solitamente solo poco compromessi per un lungo tempo nel corso della malattia. Le prestazioni della memoria non vengono molto compromesse agli stadi iniziali della malattia e la situazione di solito é migliore che nei pazienti affetti da demenza di Alzheimer.

I disturbi di movimento non fanno parte del quadro tipico della variante puramente comportamentale della demenza frontotemporale; tuttavia nel corso della malattia possono presentarsi sintomi motori extrapiramidali, specialmente bradicinesia e disturbi posturali e dell'andatura. I pazienti talvolta soffrono di incontinenza urinaria all'inizio della malattia e più avanti anche di incontinenza fecale.

Demenza semantica

La demenza semantica é caratterizzata da un disturbo della conoscenza semantica dovuto a una perdita graduale della memoria semantica. I pazienti perdono la conoscenza del significato delle parole, dei nomi, dei volti, degli oggetti, ecc.

Si presentano gravi disturbi della nominazione e della comprensione del linguaggio.

La demenza semantica é caratterizzata da un'afasia fluente, il linguaggio é poco rilevante nella forma, nella velocità e nella quantità per un lungo periodo. I disturbi che si verificano nel rintracciare una parola vengono aggirati o sostituiti con parole o frasi di riempimento. Il linguaggio diviene sempre più vuoto di contenuto, nonostante si mantenga fluente. Parafasie semantiche non si notano molto nel discorso spontaneo, ma sono evidenti nei test di nominazione fatti all'inizio della malattia. Il vocabolario (sia attivo che passivo) si riduce gradualmente finché non rimangono che parole e frasi di riempimento, che i pazienti spesso ripetono stereotipicamente.

In termini di contenuto, alla fine il linguaggio diventa quasi incomprensibile; tuttavia i pazienti stessi non sembrano accorgersene. La fluidità delle parole si riduce, ma la fluidità delle parole fonematiche é relativamente migliore di quelle delle parole semantiche. La capacità di ripetere é buona per le parole più brevi; con le parole più lunghe si nota che la ripetizione avviene senza conoscenza semantica. Per lo stesso motivo, nella lettura si presenta la "dislessia di superficie" quando ai pazienti viene chiesto di leggere a voce alta una parola che si pronuncia in modo differente rispetto a come é scritta: leggono lettera per lettera. Un altro aspetto tipico della demenza semantica sono le vistose difficoltà nella

comprensione del linguaggio. É disturbata soprattutto la comprensione delle parole singole, presentate sia in forma orale che scritta. Via via che i problemi nella comprensione crescono, la capacità dei pazienti di partecipare alle conversazioni si riduce. Nella demenza semantica, alla perdita di conoscenza semantica si accompagna un disturbo

nel riconoscimento degli oggetti. Mentre gli oggetti di uso quotidiano all'inizio sono ancora adoperati senza problemi, alcuni pazienti allo stadio iniziale mostrano una incapacità nell'uso corretto di oggetti meno frequenti (per es. una spillatrice). Questo disordine può progredire fino a che i pazienti non riescono più a fare nulla con le forbici, un cucchiaino o una spazzola. A causa del disturbo della conoscenza concettuale, i pazienti hanno difficoltà a riconoscere per esempio materiali uditivi, gustativi o di altro genere che gli vengono presentati, mentre la capacità di riconoscere numeri e colori rimane apparentemente in buona parte intatta per molto tempo. La memoria episodica é ben conservata, almeno all'inizio della malattia. Anche le abilità orientative e visuo-costruttive rimangono ampiamente normali per lungo tempo. Talvolta, già all'apparire dei primi sintomi linguistici, o più tardi nell'ulteriore decorso, nella demenza semantica si presentano dei cambiamenti nel comportamento sociale e negli affetti simili alle varianti comportamentali della demenza frontotemporale. Qui, i sintomi principali sono apatia, irritabilità e perdita di calore emotivo. I pazienti sembrano sempre più concentrati su se stessi e su determinati interessi; in alcuni pazienti si manifesta un'eccessiva frugalità. A volte si nota un cambiamento nelle abitudini alimentari, che si manifesta ad esempio nel consumo esclusivo di certi cibi. Compaiono spesso comportamenti compulsivi e pervicaci (risolvere cruciverba, ritagliare pubblicità dai giornali), così come una disinibizione crescente che può portare a comportamenti sconvenienti, asociali e perfino delinquenti.

Afasia non fluente progressiva

In primo piano nell'insorgenza insidiosa del disturbo del linguaggio, troviamo la difficoltà nel trovare le parole, spesso accompagnata da pause nelle quali i pazienti cercano la parola giusta. La ricerca della parola é disturbata a livello dell'accesso fonemico. I pazienti lo descrivono come il fenomeno della "punta della lingua": sanno cosa vogliono dire, ma non riescono a far uscire la parola dalle labbra. Perciò per i pazienti é più facile nominare per iscritto. La nominazione dei verbi é compromessa più gravemente della nominazione degli oggetti. Di conseguenza, ci sono relativamente meno verbi nelle conversazioni spontanee. La velocità generale del discorso é rallentata. Nei test sulla

fluidità delle parole, i pazienti con afasia progressiva non fluente (PNFA) ottengono un risultato sotto la media, con la fluidità delle parole fonematiche relativamente più ridotta della fluidità semantica. Inoltre, nella PNFA sono presenti errori grammaticali e sintattici. Non è raro, nel corso della malattia, uno stile telegrafico forzato. In vari gradi, è presente aprassia verbale nella quale la programmazione dei movimenti del discorso è disturbata, con il risultato di errori fonologici, disordini dell'articolazione e parafasie fonematiche. Non è raro anche notare una disartria o una disartrofia con un disturbo del normale ritmo e accentuazione del discorso. Mentre la comprensione della singola parola rimane intatta, la comprensione di intere frasi e della loro strutturagrammaticale è limitata. Nella conversazione, le parole importanti vengono riconosciute, in modo che è possibile dare risposte adeguate.

Alcuni problemi comportamentali leggermente più evidenti, più frequentemente l'apatia, si presentano durante il corso della malattia, ma non dovrebbero dominare il quadro clinico per un lungo periodo di tempo. Agli stadi iniziali della malattia i pazienti con PFNA hanno piena consapevolezza della loro malattia; riconoscono i loro deficit e spesso soffrono di non poter comunicare con facilità. Nel corso della malattia, tuttavia, questa consapevolezza diminuisce. Non è raro che i

pazienti allo stadio avanzato sviluppino un marcato cambiamento nella loro natura e nei problemi comportamentali, così che non possono essere più distinti dai pazienti con demenza frontotemporale avanzata. Spesso il disturbo del linguaggio progredisce fino al mutismo completo.

[Demenza a corpi di Lewy](#)

La demenza a corpi di Lewy si verifica sia a livello corticale che subcorticale. I corpi di Lewy sono corpi di inclusione nelle cellule gliali. Questa malattia si presenta insieme al morbo di Parkinson, alla demenza di Alzheimer o in forma pura. Qualora i sintomi del Parkinson fossero scoperti all'inizio del corso di una demenza, questo tipo di demenza dovrebbe essere sempre preso in considerazione.

Cio ha un'alta rilevanza clinica, in particolare perché c'è un aumento significativo della sensibilità ai farmaci neurolettici.

[Frequenza e decorso della malattia](#)

Tra gli uomini l'incidenza è doppia che tra le donne; nel complesso il 15-36% di tutte le demenze sono considerate di questo tipo. Sono presenti in circa il 7-20% dei pazienti con

demenza.

I corpi di Lewy possono essere individuati anche nella corteccia cerebrale (Burger et al. 2003). Questa malattia progredisce a ritmi differenti e mostra una grande variabilità dei sintomi.

Diagnostica e sintomi



Per la diagnosi clinica è indispensabile che si presenti un declino cognitivo progressivo; i deficit dell'attenzione e dell'immaginazione visuo-spaziale possono risultare particolarmente evidenti nei test cognitivi.

I sintomi della demenza a corpi di Lewy sono molto impressionanti:

- deficit dell'attenzione già all'esordio della malattia;
- allucinazioni visive, che possono essere molto particolareggiate (anche vissute con paura);
- allucinazioni non visive;
- sintomi motori del morbo di Parkinson (se presenti, entro un anno prima o dopo l'esordio della demenza);
- cadute già nelle fasi iniziali della malattia;
- agitazione;
- incontinenza relativamente precoce;
- sincopi;
- perdita temporanea di conoscenza;
- elevata sensibilità ai neurolettici;
- disturbi del sonno;
- delirio sistematico;
- allucinazioni in altre aree sensoriali.

Cambiamenti nel comportamento

Da un punto di vista infermieristico è probabile che i pazienti con DLB siano percepiti

come più problematici degli altri. In particolare l'ansia, l'aggressività e il delirio possono portare a problemi più gravi, specialmente perché questa tipologia di pazienti è molto sensibile ai neurolettici, che sono impiegati proprio per il comportamento psicotico.

Tuttavia, i problemi specifici devono essere noti quando si indirizzano le persone ai servizi socio-terapeutici per evitare pretese e turbamenti eccessivi e quindi è necessario tenere conto delle varie prestazioni cognitive.

Demenza nel morbo di Parkinson

Fino agli anni '70, era valida la seguente affermazione di James Parkinson: "I sensi e la mente non sono danneggiati". I sintomi principali del morbo di Parkinson sono l'aumento della tensione muscolare, la riduzione dei movimenti e spesso un tremore grossolano a riposo.

Studi più recenti, tuttavia, dimostrano che durante il decorso del morbo di Parkinson si sviluppa un'alta percentuale di demenza.

Se si presenta la demenza, un terzo di essa è causato da una patologia dei corpi di Lewy, ma in più della metà dei casi la causa è il morbo di Alzheimer (Stoppe 2003).

Frequenza e decorso

La percentuale dei pazienti affetti da Parkinson con demenza è fra il 30% e il 40%. Fra i pazienti con Parkinson di età superiore agli 80 anni, le sindromi di demenza sono presenti in quasi il 70% (Burger et al. 2003).

La demenza associata con il Parkinson rappresenta un rischio significativamente maggiore di doversi trasferire in una residenza assistita ed è associata con una drastica riduzione dell'altrimenti normale aspettativa di vita dei pazienti con Parkinson trattati con i farmaci (Bartels 2005).

Diagnostica e sintomi

Le diagnosi corrispondono a quelle del morbo di Parkinson, dell'Alzheimer o della demenza a corpi di Lewy. Fattori di rischio o segnali dello sviluppo della demenza nel morbo di Parkinson sono: età avanzata, disturbi del linguaggio, esordio precoce di psicosi indotte dalla L-dopa e depressione. Per i malati di Parkinson, questa demenza associata porta a un trasferimento in una residenza assistita e a una dipendenza dalle cure in uno stadio precoce della malattia.

I sintomi psicopatologici osservati in questi pazienti variano grandemente: possono verificarsi depressione, apatia, ma anche irritabilità, rallentamento dei processi del pensiero (bradifrenia) e disturbi dell'attenzione.

Inoltre, possono presentarsi disturbi e cambiamenti anche nella percezione di colori e odori. Se in questi pazienti viene intensificata la terapia anti-Parkinson a causa dell'aumento dei sintomi, i sintomi della demenza spesso peggiorano significativamente (Stoppe 2003).

I pazienti affetti da Parkinson e demenza spesso trovano difficile riprodurre spontaneamente i pensieri, ma anche riconoscerli. È interessante notare che i disturbi linguistici e aprassici sono meno pronunciati che nei pazienti con l'Alzheimer.

Un particolare problema di questo quadro clinico diventa evidente nella domanda: le invalidità motorie sono causate funzionalmente dalla sindrome di Parkinson?

Comportamento modificato

Il comportamento è caratterizzato da un lato dalla causa della demenza, per es. corpi di Lewy o demenza di Alzheimer, e dall'altro dai sintomi depressivi, che sono particolarmente comuni nel Parkinson, e dalle anomalie mentali, che possono manifestarsi come effetti indesiderati della terapia del Parkinson. Per esempio, possono svilupparsi stati deliranti, allucinazioni e deliri che si intensificano durante la terapia (Stoppe 2003).

Sindrome di Korsakow

La sindrome di Korsakow (o sindrome amnesica causata da abuso di alcol) compare in particolare come un'evidente compromissione della memoria. Chi ne è affetto perde la capacità di immagazzinare nuove informazioni (cosiddetta amnesia anterograda) e mostra perdite di memoria a breve e brevissimo tempo. Contemporaneamente, sviluppa una tendenza a riempire i vuoti di memoria, e i disturbi dell'orientamento conseguenti, con storie a volte liberamente inventate (cosiddetta confabulazione). Tuttavia, molti pazienti non ne sono consci, cosicché le confabulazioni non sono inganni consapevoli o addirittura bugie.

Piuttosto, la sindrome di Korsakow è l'espressione di un danno grave e cronico del cervello, che colpisce principalmente le regioni responsabili della formazione della memoria e della regolazione delle emozioni.

La causa primaria della sindrome di Korsakow sono anni di dipendenza o abuso di alcol.

Si presume un disordine metabolico dovuto a una carenza di vitamina B-1 (tiamina). La tiamina é necessaria nel tessuto nervoso per l'eccitabilità dei nervi.

Gli alcolisti hanno un fabbisogno di vitamina B particolarmente elevato. Da un lato perché, data la malnutrizione risultante dal consumo di alcol, vengono assorbite meno vitamine, dall'altro perché gli alcolisti necessitano di più vitamine B per metabolizzare l'alcol. Se il cervello non é rifornito di vitamina B1 a sufficienza, parti di esso vengono danneggiate e il risultato é la sindrome di Korsakow.

Se il danno alle cellule nervose persiste, si presenta una polineuropatia alcolica tossica, che si manifesta inizialmente in una delle gambe. Tuttavia, la si puo notare anche in altre aree delle estremità. Porta a un indebolimento o all'estinzione dei riflessi muscolari, ai disturbi della sensibilità e a sensazioni di formicolio. La polineuropatia puo arrivare fino al punto in cui il paziente non é più in grado di camminare. Nel sistema nervoso centrale, l'effetto tossico dell'alcol causa l'atrofia del cervelletto, che si evidenzia attraverso disturbi significativi della deambulazione e problemi di coordinazione.

[Sintomi della demenza in persone con una storia di migrazione](#)

Si puo ipotizzare che le malattie collegate alla demenza si presentino con la stessa frequenza nella popolazione come nella popolazione autoctona. É possibile che comincino prima, poiché i processi di invecchiamento iniziano anche cinque o dieci anni prima che, per esempio, in parti della popolazione tedesca della stessa generazione. In aggiunta allo stress fisico, ci sono anche quelli psicologici causati dal fatto di vivere in un paese straniero, e quello causato spesso dall'aver uno status sociale e economico basso (Sutterlin, S., Hofmann, I., & Klingholz, R. (2011)).

Le persone di differenti paesi di origine/etnicità non hanno necessariamente le stesse opinioni sui sintomi della demenza.

Il gruppo "10/66 Dementia Research Group" ha comparato la diffusione dei sintomi comportamentali e psicologici nei pazienti affetti da demenza nei paesi in via di sviluppo e industrializzati. La diffusione dei sintomi comportamentali era comparabile, sebbene per esempio siano state rilevate grandi differenze nella diffusione fra l'India e la Cina, anche a causa del fatto che la Cina era meno propensa a segnalarli. Gli autori di questi studi suggeriscono che questo tasso più basso in Cina possa essere spiegato dalle barriere culturali nei confronti degli stranieri. Inoltre, sono state trovate differenze regionali nella comparsa di sintomi specifici: per esempio, alti tassi di agitazione, vagabondaggio e

disturbi del sonno sono stati riferiti fra gli intervistati indiani, mentre alti tassi di vocalizzazioni sono stati riportati in America Latina. Le sindromi mentali (depressione, nevrosi ansiosa e psicosi schizofrenica/paranoide) sono state rilevate più frequentemente in America Latina e meno in Cina (10/66 Dementia Research Group, 2004: 454f)

In un'indagine di Piechotta e Matter, lo staff clinico ha dichiarato che la demenza era spesso vista dai migranti turchi come un "inevitabile segno dell'età che avanza" (Piechotta & Matter, 2008: 226f). Lo staff di un centro specialistico per migranti affetti da demenza riferisce che nella comunità dei migranti turchi c'è anche l'idea della demenza come di una "malattia mentale" (Jonas & Helck, 2007: 10). Similmente, lo staff dichiara che alcuni *hodshas* (studiosi islamici) della comunità dei migranti turchi asseriscono che la demenza è una punizione di Allah per lo stile di vita (immorale) o per altri comportamenti scorretti (Jonas & Helck, 2007: 10).



Un sintomo che colpisce specificatamente i migranti nel decorso della malattia è la perdita

della seconda lingua. La conoscenza della lingua del paese di residenza, che di solito si impara più tardi, si perde negli stadi iniziali della demenza (Hirsch, 2006: 1; Piechotta & Matter, 2008).

Pertanto, le istituzioni intervistate da Piechotta e Matter ipotizzano che, a causa dei problemi della lingua e della percezione diffusa della demenza come un segno normale dell'età che avanza, le procedure diagnostiche non siano di solito applicate (Piechotta & Matter, 2008: 227). Perciò ai migranti viene spesso diagnosticata la malattia a uno stadio più avanzato che al resto della popolazione (Hinton & Levkoff, 1999: 463).

Bibliografia

Bartels C. Demenz bei degenerativen Systemerkrankungen. In: Wallesch CW, Forsti H. Hrsg. Demenzen. Stuttgart: Thieme; 2005: 195

Burger K et al. Neurodegenerative Demenzen. In: Hampel H et al. Hrsg. Alzheimer-Demenz. Stuttgart: Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft; 2003a: 235

Dilling H. Internationale Klassifikation psychischer Störungen ICD 10. Bern: Huber; 2004

Haberl RL, Schreiber AK. Vaskuläre Demenzen. In: Wallesch CW, Forstl H. Hrsg. Demenzen. Stuttgart: Thieme; 2005: 221

Hinton, L. & Levkoff, S. (1999). Constructing Alzheimer's: Narratives of Lost Identities, Confusion and Loneliness in Old Age. Culture, Medicine and Psychiatry, Bd. 23 , S. 453-475

Jonas, I. & Helck, S. (2007). „Alzheimer ist eine Strafe Allahs“. Pro Alter, Bd. 39-2 , S. 9-13

Kensinger, E. A., Shearer, D. K., Locascio, J. J., Growdon, J. H., & Corkin, S. (2003). Working memory in mild Alzheimer's disease and early Parkinson's disease. Neuropsychology, 17(2), 230-239

Neppert, D. (2011). „MigrantInnen und Demenz - Ressourcen, Belastungen und Krankheitskonzepte. Eine Rekonstruktion anhand von Interviews mit VertreterInnen von MigrantInnenselbstorganisationen“

Piechotta, G. & Matter. (2008). Die Lebenssituation demenziell erkrankter türkischer Migranten/innen und ihrer Angehörigen. Fragen, Vermutungen, Annahmen. Zeitschrift für Gerontopsychologie & psychiatrie, Bd. 21-4 , S. 221-230.

Sutterlin, S., Hofmann, I., & Klingholz, R. (2011). Demenz- Report: wie sich die Regionen in Deutschland, Österreich und der Schweiz auf die Alterung der Gesellschaft vorbereiten

können.. Berlin: Berlin-Institut für Bevölkerung und Entwicklung.

Stoppe G. Diagnose und Differenzialdiagnose der Demenzerkrankungen. In: Wachtler C. Hrsg. Demenzen. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2003: 24

The 10/66 Dementia Research Group. (2004). Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia in Developing Countries. International Psychogeriatrics, Bd. 16-4 , S. 441-459.

Breve riassunto del modulo

Le demenze sono solitamente accompagnate da un declino delle cosiddette abilità mentali superiori come la memoria, l'orientamento, il pensiero, il giudizio o il linguaggio (Fig. 8.1). Di solito sono croniche o progressive. Nel corso della malattia, il comportamento, il controllo emotivo e la personalità cambiano, così che la consueta vita sociale quotidiana è sempre più compromessa.

Circa l'80% di tutte le demenze sono causate da malattie del cervello in cui i neuroni vengono persi gradualmente. Sono definite malattie neurodegenerative e le loro cause sono solo parzialmente note.

Il morbo di Alzheimer è la malattia più comune e rappresenta il 70-80% dei casi. Oltre a questa, le altre più comuni sono le demenze vascolari, la malattia a corpi di Lewy, la demenza associata con il morbo di Parkinson e la demenza frontotemporale.

Secondo le conoscenze attuali, la demenza e i suoi sintomi si presentano nella stessa misura in persone con una storia di migrazione. La diagnosi viene spesso effettuata con molto

ritardo a causa, tra le altre cose, della percezione e dell'accettazione dei sintomi nel loro rispettivo background etnico.