

Forme di demenza più rare

Numerose malattie danneggiano le funzioni e le facoltà cerebrali. Questo quadro clinico è chiamato demenza. Spesso si tratta della malattia di Alzheimer o della demenza vascolare. Ma esistono anche numerose malattie da demenza più rare, fra cui: la demenza a corpi di Lewy, il morbo di Parkinson, la demenza frontotemporale, la sindrome di Korsakow, la malattia di Creutzfeldt Jakob, la demenza nella sindrome di Down e le forme secondarie di demenza.

La demenza è quello stato patologico del cervello in cui diverse facoltà risultano compromesse rispetto a prima. Questi disturbi interessano la memoria e almeno una delle seguenti facoltà cognitive: linguaggio, azioni, riconoscimento di persone e oggetti, nonché la pianificazione e l'organizzazione della routine quotidiana. Ne risulta spesso anche un cambiamento del comportamento e dell'umore: si diventa irrequieti, timorosi, depressi o si soffre di deliri. Si parla di demenza quando i disturbi limitano la persona interessata nello svolgimento delle sue attività quotidiane e le impediscono di essere autonoma.

La demenza è causata solitamente da un danneggiamento progressivo del tessuto cerebrale. In questo caso si parla di forme di demenza primarie, degenerative e irreversibili. Il processo degenerativo ha luogo direttamente nel cervello e, allo stato attuale delle conoscenze, non può essere arrestato né guarito. Nel 50 per cento dei casi si tratta della malattia di Alzheimer e nel 20 per cento dei casi di una demenza vascolare (si consulti il foglio informativo: Le forme di demenza più frequenti). Nel 10 per cento dei casi la demenza è la conseguenza di un'altra malattia. In tal caso si parla di forme di demenza secondarie e reversibili, che spesso possono essere stabilizzate e guarite del tutto o in parte con un'adeguata terapia. Oggi

si contano più di un centinaio di malattie da demenza più rare, di cui vi presentiamo qui le più frequenti.

Demenza a corpi di Lewy e morbo di Parkinson

La demenza a corpi di Lewy è una forma di demenza che presenta analogie con l'Alzheimer e il morbo di Parkinson. La causa è imputabile a minuscoli depositi proteici a forma globosa, i cosiddetti corpi di Lewy, nel cervello. I corpi di Lewy danneggiano le cellule nervose e interrompono lo scambio dei neurotrasmettitori, pregiudicando le funzioni cerebrali. I corpi di Lewy sono stati descritti per la prima volta nel 1912 dal medico tedesco Friedrich Lewy da cui hanno preso poi il nome.

Solo negli anni 80 del secolo scorso è stato descritto un quadro clinico autonomo di questa malattia. Come per tutte le malattie da demenza, anche la demenza a corpi di Lewy è caratterizzata da un progressivo deterioramento delle facoltà cognitive. Di conseguenza, un malato non riesce più a svolgere autonomamente le proprie attività quotidiane. Poiché la demenza a corpi di Lewy deve essere trattata diversamente dall'Alzheimer, è importante fare una diagnosi corretta precoce della malattia. Oggi nei grandi centri di accertamento vengono impiegate le cosiddette tecniche diagnostiche per immagini funzionali.

Sintomi caratteristici della demenza a corpi di Lewy sono

- ▲ disturbi delle facoltà mentali e della coscienza che variano sensibilmente durante la giornata o di giorno in giorno. Ne sono interessati soprattutto l'attenzione, l'orientamento spaziale, nonché la programmazione e l'organizzazione della routine quotidiana. Diversamente dall'Alzheimer, all'inizio della malattia i disturbi della memoria non si trovano in primo piano
- ▲ ripetute allucinazioni ottiche vivide: il malato vede persone, animali, volti e oggetti
- ▲ disturbi analoghi al morbo di Parkinson: rigidità delle membra, rallentamento dei movimenti, lieve tremore, rigidità espressiva facciale o voce sussurrante
- ▲ cadute, svenimenti e stati di incoscienza.

La demenza a corpi di Lewy è progressiva e oggi non può essere arrestata né guarita. A seconda dei disturbi predominanti, la malattia può essere trattata con gli stessi medicinali contro il Parkinson o l'Alzheimer. Nel caso di forti allucinazioni o idee paranoiche, talvolta si devono impiegare forti tranquillanti, i cosiddetti neurolettici atipici. I neurolettici di vecchia generazione possono invece intensificare i sintomi della malattia e causare seri effetti collaterali con danni permanenti.

In numerosi malati di Parkinson nello stadio avanzato della malattia si manifesta una demenza molto simile a quella a corpi di Lewy. In tal caso si parla di demenza di Parkinson. Attualmente sono in corso ricerche per accertare se per il Parkinson si tratti di una forma propria di demenza o di un'altra forma di demenza a corpi di Lewy. Per il trattamento della demenza di Parkinson è omologato il farmaco anti-Alzheimer Exelon.

Demenza frontotemporale

In alcune malattie le cellule nervose muoiono nell'area

cerebrale frontale, ossia nei lobi frontali e/o temporali. Poiché il decorso e i sintomi sono talvolta molto diversi, siamo di fronte a un gruppo di malattie riassunte nel concetto di demenze frontotemporali. Non si conosce la causa del deterioramento delle cellule nervose in quest'area del cervello. Un'elevata incidenza familiare fa ipotizzare un'importante componente ereditaria. Ad esserne colpiti sono più spesso gli uomini che le donne e solitamente si tratta di soggetti di età inferiore ai 65 anni.

L'area frontale del cervello regola il nostro comportamento, le emozioni e anche le nostre facoltà linguistiche. Di conseguenza, nel caso di una demenza frontotemporale nel malato si manifestano soprattutto modifiche caratteriali e comportamentali, mentre la memoria continua spesso a funzionare normalmente.

Sintomi caratteristici sono

- ▲ appiattimento dei sentimenti: la persona non è più empatica, sembra apatica o «fredda»
- ▲ comportamento inadeguato o disinibito: il malato racconta barzellette nei momenti sbagliati, è maleducato, aggressivo, sessualmente disinibito o usa un linguaggio offensivo
- ▲ la persona è introversa quando prima era piuttosto estroversa o viceversa: è estroversa mentre prima era piuttosto introversa
- ▲ l'attenzione è disturbata, la persona si distrae facilmente, sembra distratta o impulsiva
- ▲ la capacità di programmazione e di discernimento è disturbata. La persona colpita ha comportamenti stereotipati o rituali compulsivi (battere le mani, cantare o ballare)
- ▲ progressivo impoverimento dell'eloquio: la persona ha difficoltà a condurre una conversazione spontanea, non trova le parole giuste, descrive cose semplici in modo troppo complicato.

- ▲ cambia il comportamento alimentare: la persona mangia e beve smodatamente o preferisce cibi dolci.

Nello stadio avanzato, il decorso della malattia assomiglia a quello dell'Alzheimer.

La demenza frontotemporale non può essere arrestata né guarita. Non esiste una terapia farmacologica mirata. Ciò nonostante è possibile mitigare i tipici disturbi comportamentali. Una volta noti i sintomi della malattia, i malati e i familiari possono imparare ad affrontare la situazione e ad evitare i conflitti. Per i soggetti che tendono a ritirarsi, hanno grande importanza le terapie di attivazione, ad esempio corsi di ballo, musica, escursioni ecc. Nei soggetti agitati e aggressivi, invece, le attività fisiche possono contribuire al rilassamento. Vengono anche impiegati farmaci come antidepressivi o neurolettici moderni.

Sindrome di Korsakow

La sindrome di Korsakow è provocata da una carenza di vitamina B1, spesso causata da un eccessivo e prolungato consumo di alcolici. La carenza vitaminica insorge solitamente a causa dell'alimentazione insufficiente dovuta all'alcolismo o da una malattia dell'intestino.

La sindrome di Korsakow provoca una perdita di memoria, in particolare degli eventi accaduti dopo l'inizio della malattia. Il malato ha grandi difficoltà a imparare cose nuove, e i vuoti di memoria vengono spesso colmati da storie inventate, la cosiddetta confabulazione. Spesso il malato non è consapevole della sua situazione.

Il progredire della sindrome di Korsakow può essere arrestato se la persona colpita rinuncia permanentemente all'alcool e si nutre in modo equilibrato e con un ricco apporto vitaminico. Circa un quarto dei malati si riprende molto bene dalle conseguenze della malattia nel giro di due anni. Altri si riprendono più o meno bene e hanno bisogno di assistenza e cura parziali o totali.

Malattia di Creutzfeldt-Jakob (CJD)

La malattia di Creutzfeldt-Jakob è una malattia molto

rara, in cui il cervello è colpito da proteine infettive abnormi, dette anche prioni. L'infezione provoca la morte delle cellule cerebrali. I sintomi di una CJK sono la riduzione delle facoltà cerebrali, soprattutto disturbi della memoria, dell'attenzione e dell'orientamento. Inoltre si manifestano disturbi neurologici, come i disturbi dell'equilibrio, movimenti incontrollati e paralisi. Spesso si verificano cambiamenti psichici, come stati d'ansia, depressioni o allucinazioni.

In casi rari la malattia di CJK è ereditaria. Ma solitamente la malattia si manifesta spontaneamente e le cause non sono ancora note. La maggior parte dei soggetti si ammalano fra i 65 e 70 anni e muoiono nel giro di un anno dopo la diagnosi. Non esiste una terapia per la CJK.

In Svizzera si ammalano di questa patologia circa 20 persone all'anno. Negli ultimi anni, è emersa una nuova variante della CJK (vCJK) collegata alla BSE (encefalite bovina spongiforme). Fino ad oggi non sono stati riscontrati casi di questa nuova variante della malattia in Svizzera.

La demenza nella sindrome di Down

Grazie ai progressi compiuti in campo medico, negli ultimi anni l'aspettativa di vita dei soggetti affetti dalla sindrome di Down o dalla trisomia 21 è aumentata sensibilmente, e circa la metà raggiunge i 60 anni. Di conseguenza, anche in questi soggetti si è riscontrato un rischio maggiore di contrarre una forma di demenza. In praticamente tutti i soggetti adulti affetti dalla sindrome di Down, nel cervello si manifesta un deposito patologico di amiloide proteica, analogamente alla malattia dell'Alzheimer.

Ciò nonostante non tutti i soggetti affetti da sindrome di Down si ammalano di demenza. Si presuppone che a 50 anni se ne ammala un terzo, a 60 anni circa due terzi. Mentre nella popolazione normale colpita da una forma di demenza l'aspettativa di vita media è di circa dieci anni dal manifestarsi dei primi sintomi, nei soggetti con sindrome di Down scende a cinque anni.

Demenza per altre malattie

Numerose altre malattie possono avere come conse-

guenza sintomi di demenza, che sono però spesso curabili e in parte o in tutto reversibili.

- ▲ Infezioni: infezione da HIV, sifilide o un'infezione del cervello da virus dell'herpes
- ▲ Malattie metaboliche: ipertiroidismo o ipotiroidismo, disturbi del metabolismo del calcio ecc.
- ▲ Carenze: carenza di vitamina B 12
- ▲ Lesioni del cervello, tumori o emorragie cerebrali o all'interno della scatola cranica
- ▲ Disturbi della circolazione del liquido cerebrale
- ▲ Intossicazioni da medicinali e alcol (si veda anche la sindrome di Korsakow illustrata precedentemente)

Le depressioni possono causare disturbi delle facoltà mentali simili alla demenza. Ad esserne compromesse sono solitamente la concentrazione, la memoria e il pensiero. Solitamente, una volta trattata la depressione, questi disturbi scompaiono.

Poiché nella demenza è possibile che si manifestino stati depressivi, non è sempre facile distinguere fra una depressione e una malattia da demenza soprattutto nei soggetti più anziani. Per la prognosi e il trattamento è però decisivo distinguerle.

Sono a vostra disposizione per ulteriori ragguagli:

il medico di famiglia

una clinica della memoria (troverete gli indirizzi al sito www.alz.ch o potrete richiederli al telefono Alzheimer)

Telefono Alzheimer: 024 426 06 06
Lun. – ven., 8-12 e 14-17

© Associazione Alzheimer Svizzera, settembre 2010

Redazione: Jen Haas, team telefonico dell'Associazione Alzheimer Svizzera

Hanno collaborato al presente foglio informativo :

Dr. med. Jürg Faes, Onex

Dr. med. Andreas Studer, Medico direttore, Felix Platter-Spital, Basilea