

Demenza a corpi di Lewy

La demenza a corpi di Lewy presenta analogie con l'Alzheimer e il morbo di Parkinson. Oltre alla progressiva perdita delle capacità cognitive, questa malattia provoca importanti disturbi dell'attenzione, all'apparato motorio e allucinazioni. Chi è affetto da demenza a corpi di Lewy richiede un'assistenza e cure molto impegnative.

La demenza a corpi di Lewy (indicata in seguito con la sigla LBD) deve il suo nome al neurologo Friedrich H. Lewy, che nel 1912 scoprì depositi proteici nella corteccia e nel tronco cerebrale di pazienti deceduti affetti dal morbo di Parkinson. Queste agglutinazioni, definite in seguito corpi di Lewy, impediscono lo scambio dei neurotrasmettitori danneggiando così le cellule nervose. Non è ancora chiaro come e perché insorga. Non si conoscono neppure fattori di rischio evidenti. La LBD è una delle forme di demenza più frequenti, anche se è decisamente più rara dell'Alzheimer. Il 10-15% circa dei malati sono affetti da questa forma di demenza, talvolta associata all'Alzheimer. Gli uomini ne sono più colpiti delle donne.

Sintomi e decorso

La malattia comporta una perdita progressiva delle capacità cognitive e spesso disturbi motori. Attualmente è considerata incurabile. I primi sintomi si manifestano solitamente dopo i 60 anni.

La **caratteristica principale** della LBD è la **demenza**. Nella vita quotidiana la LBD si manifesta con il declino delle facoltà cognitive. All'inizio la memoria è ancora ben conservata. La degenerazione interessa dapprima capacità come la programmazione, l'organizzazione, l'adattabilità e la motivazione. La differenza rispetto alla malattia di Parkinson, che col passare del tempo può anche portare alla demenza, sta nel fatto che chi è affetto da LBD manifesta i sintomi della demenza fin dall'inizio, ossia ancora prima che dei disturbi motori.

Nel 70% - 90% dei casi si manifestano **principalmente i sintomi** seguenti:

- ▲ **Disturbi motori (analoghi al morbo di Parkinson):** staticità, rallentamento motorio, rigidità muscolare (rigor), rigidità della mimica, disturbi motori (ad es. passo strascicato), instabilità, minore mobilità delle braccia, postura curva.
- ▲ **Allucinazioni ottiche:** le allucinazioni si manifestano fin dai primi stadi della malattia. I malati percepiscono oggetti e spesso persone o animali che, ad esempio, si staccano da un tappeto o dalla tappezzeria. Spesso queste allucinazioni sono spaventose o inquietanti, occasionalmente però possono essere anche piacevoli.
- ▲ **Fluttuazioni cognitive e dell'attenzione:** il malato può essere sveglissimo, attivo o addirittura intraprendente e poco dopo apparire passivo, confuso e insensibile agli stimoli. La durata e l'intensità di tali fluttuazioni possono variare molto e non dipendono dalla gravità della malattia.

Spesso si osservano anche **altre caratteristiche**:

- ▲ **Disturbi comportamentali nel sonno:** nella fase REM, dunque ad es. quando si sogna, la muscolatura non si rilassa, come normalmente avviene nelle persone sane, ma resta tesa. I sogni sono accompagnati da suoni, urla e movimenti parzialmente bruschi che talvolta possono comportare lesioni.
- ▲ **Ipersensibilità ai neurolettici:** chi è affetto da LBD è più o meno intollerante ai farmaci che normalmente vengono impiegati contro le allucinazioni e i disturbi mentali.

- ▲ **Disturbi neurovegetativi:** sbalzi della pressione arteriosa, aritmie cardiache, vertigini, incontinenza urinaria e sincopi (brevi perdite di coscienza).
- ▲ **Sintomi psichici:** depressione, paura, apatia, paranoia (ad es. la convinzione di essere stati derubati o di essere perseguitati o che a un familiare è subentrato un sosia).

A differenza di altre forme di demenza, nel caso della LBD la consapevolezza della malattia può variare molto. Fasi in cui il malato è consapevole di ciò che gli sta accadendo si alternano a momenti in cui tale consapevolezza manca totalmente.

Come per le altre forme di demenza, col passar del tempo, anche chi è affetto da LBD perde progressivamente la capacità di svolgere autonomamente le attività della vita quotidiana. In un secondo momento, si perdono progressivamente anche la memoria e le competenze linguistiche. Nello stadio finale, generalmente i malati di LBD soffrono di incontinenza, non sono autosufficienti e a volte sono costretti a letto. Spesso soffrono di disturbi di deglutizione e contraggono facilmente infezioni.

Diagnosi

Diagnosticare la LBD è tutt'altro che facile, principalmente perché spesso il paziente non manifesta tutti i sintomi descritti o perché la loro intensità è molto variabile. Di conseguenza, è difficile distinguerla dalle altre malattie che in parte presentano disturbi analoghi, come il morbo di Parkinson, l'Alzheimer, la demenza vascolare, i deliri o la rarissima malattia di Creutzfeldt-Jakob. Inoltre le allucinazioni ottiche si verificano spesso in caso di malattie oculari. Poiché si tratta di una malattia non molto conosciuta, caratterizzata da sintomi molteplici e complessi che compaiono anche in altre malattie, è consigliabile effettuare un depistaggio diagnostico precoce tramite degli specialisti competenti.

In pratica oggi si applica la seguente regola: è **possibile** che si tratti di LBD quando, oltre ai disturbi

cognitivi progressivi, si manifestano uno dei sintomi principali summenzionati e almeno una delle altre caratteristiche. È **probabile** che si tratti di LBD se si osserva anche un altro dei tre sintomi principali.

Tecniche di diagnostica per immagini del cervello o della funzione cerebrale consentono di escludere altre malattie, come ad es. un tumore al cervello o una malattia oculare. La misurazione del trasporto di dopamina – un importante neurotrasmettitore biochimico presente in quantità ridotta nei malati di LBD – consente di distinguere questa malattia da altre forme di demenza. Tuttavia, non esistono test specifici che dimostrino inequivocabilmente la presenza di corpi di Lewy in soggetti ancora in vita.

Poiché generalmente né i malati né i famigliari sanno che può esserci un nesso fra le allucinazioni e la demenza, spesso non le riferiscono al medico, specie se sono allucinazioni non inquietanti. È tuttavia molto importante prestare la massima attenzione a ogni cambiamento, annotarlo e segnalarlo al medico curante.

Trattamento e assistenza

Terapie medicamentose

I trattamenti farmacologici sono da vagliare attentamente: spesso la cura di un sintomo comporta un peggioramento in un altro ambito. Anche qui si richiede una cooperazione multidisciplinare con il coinvolgimento dei famigliari. L'importante è individuare esattamente fin dall'inizio i disturbi principali soggettivi, ovvero i sintomi che pregiudicano maggiormente la qualità della vita quotidiana. Talvolta, però, le priorità del malato non coincidono con quelle dei famigliari: mentre il primo è afflitto principalmente dai disturbi motori, i secondi si preoccupano soprattutto delle alterazioni psichiche.

In caso di stati confusionali, depressione, allucinazioni e idee paranoiche, si deve dapprima accertare se non ci siano cause fisiche o se questi disturbi non

siano effetti collaterali dovuti all'assunzione di determinati farmaci. I neurolettici normalmente impiegati contro i disturbi psichici non dovrebbero essere prescritti in caso di LBD come terapia principale, in quanto aumentano la carenza di dopamina tipica di questa malattia. Talvolta possono addirittura avere pericolosi effetti collaterali o peggiorare i disturbi motori. Ciononostante, in caso di gravi sintomi neuropsichiatrici, talvolta vengono prescritti medicinali molto specifici (quetiapina o clozapina), ma a basso dosaggio e sotto stretto controllo medico. Queste terapie dovrebbero dunque essere prescritte da specialisti. Meno preoccupante è l'impiego di inibitori della colinesterasi (i cosiddetti antidementivi), che in molti casi si rivelano molto utili contro l'apatia, l'ansia, le allucinazioni e le idee paranoiche e come coadiuvanti delle capacità cognitive. Anche la memantina è già stata utilizzata con modesti risultati. Si dovrebbe rinunciare all'uso di farmaci dall'azione anticolinergica, perché accentuano i sintomi della demenza.

Nel caso della LBD i preparati a base di levodopa non risultano molto utili. Per la terapia dei disturbi comportamentali nel sonno REM viene spesso usato il clonazepam. In caso di depressione, possono essere prescritti i cosiddetti inibitori della ricaptazione della serotonina.

In ogni caso, è indicato semplificare il più possibile il trattamento farmacologico e affrontare un sintomo dopo l'altro. Tuttavia, è importante anche osservare e documentare con precisione l'effetto dei farmaci con l'aiuto dei famigliari.

Per alcuni dei farmaci prescritti (ad es. gli inibitori della colinesterasi e la memantina), la LBD non rientra tra le indicazioni terapeutiche ufficiali («farmaci off-label»). Le casse malati decidono a loro discrezione se assumersi o meno i costi dei farmaci prescritti, ma spesso oppongono un rifiuto.

Le terapie non medicamentose contribuiscono in modo importante a preservare l'autonomia e la gioia di vivere del malato:

- ▲ La fisioterapia contrasta la crescente staticità e rigidità muscolare e favorisce la mobilità.
- ▲ La psicoterapia individuale aiuta a combattere l'ansia e la depressione.
- ▲ Numerose attività individuali o di gruppo possono aumentare l'autonomia e la motivazione. Tra queste vi sono l'ergoterapia, la terapia della stimolazione, l'aromaterapia, la balneoterapia, i massaggi, la terapia musicale e pittorica. Tutto ciò che può fare bene!

Consigli per la vita quotidiana

Ecco alcuni accorgimenti che semplificano la vita quotidiana, prevengono i problemi legati alla malattia e contribuiscono a mantenere il più a lungo possibile la qualità della vita dei malati di LBD e dei loro famigliari:

- ▲ Informatevi sul possibile decorso della malattia, in modo da prepararsi meglio ad affrontarne i sintomi.
- ▲ Per ridurre le allucinazioni ottiche, assicuratevi che ci sia una buona illuminazione e provvedete ad una correzione di eventuali difetti visivi del malato.
- ▲ L'arredamento va adeguato alle esigenze del malato per evitare cadute e altri incidenti e per minimizzarne le conseguenze (eliminare o fissare tappeti e soglie, usare tappetini antiscivolo in bagno ecc.).
- ▲ La ginnastica e le passeggiate regolari migliorano la mobilità e contribuiscono a ridurre la sonnolenza diurna.
- ▲ La mobilità può essere agevolata dall'uso di ausili per la deambulazione. Le mutande salva-anche proteggono dalle lesioni provocate da cadute.

Chi assiste un malato di LBD deve fare i conti con un problema particolare: l'imprevedibilità delle fluttuazioni cognitive. Quindi, può essere molto difficile programmare determinate attività o rispettare eventuali appuntamenti. Cercate comunque di organizzare le vostre giornate, ma siate flessibili e riservatevi più tempo di quello strettamente necessario per sbrigare ogni attività. Non dimenticate, inoltre, che il malato

di LBD non fa «storie», come forse può sembrare, e non ha colpa se improvvisamente e nel momento meno opportuno non è in grado di fare ciò che vi aspettate da lui.

Non mettete in dubbio le sue allucinazioni. Contraddirlo può aumentare ulteriormente la sua paura e il suo smarrimento e può creare conflitti tra di voi. Siate comprensivi, cercate di tranquillizzarlo o di distrarlo, ad es. andando da un'altra parte o cambiando stanza.

È importante mantenere la rete dei contatti sociali. Informate della situazione le persone vicine al malato e, se possibile, coinvolgeteli nell'assistenza. Mettetevi in contatto con i gruppi di famigliari dei malati della vostra regione. Approfittate delle offerte di presa a carico e delle occasioni di scambio con altre persone che si trovano in una situazione simile alla vostra, ad es. le vacanze Alzheimer, i caffè Alzheimer o i ritrovi di ballo. Per offrire un'assistenza ottimale al malato e favorire la collaborazione, è importante organizzare dei colloqui fra i famigliari e il personale curante per fare il punto della situazione.

Non superate il vostro limite di sopportazione. Non esitate a servirvi delle offerte di presa a carico come lo Spitex, la consegna dei pasti a domicilio e i centri diurni. Se avete dubbi o problemi, rivolgetevi ai centri di consulenza Alzheimer nella vostra regione o al telefono Alzheimer.

Altri aspetti

- **Aspetti giuridici:** come per gli altri malati, anche i malati di LBD a un certo punto della malattia non sono più in grado di decidere autonomamente. Adottando tempestivamente misure preventive possono, tuttavia, affermare la propria volontà e decidere il da farsi quando non saranno più in grado di decidere in prima persona (cfr. il materiale informativo sul mandato precauzionale e sulle direttive del paziente).

- **Guida dell'automobile:** per i malati di LBD mettersi al volante è pericoloso a causa delle fluttuazioni cognitive, delle allucinazioni ottiche e dei disturbi motori. Per questo non dovrebbero esitare a rinunciare alla guida; fate verificare la loro idoneità di conducenti dall'autorità competente.

Per ulteriori informazioni e suggerimenti:

L'Associazione Alzheimer è l'organo a cui rivolgersi in caso di malattie da demenza.

Telefono Alzheimer: 024 426 06 06
Lun. – ven.: ore 8-12 e 14-17
e home page www.alz.ch

Uffici di consulenza della vostra sezione
(scegliere il Cantone al sito www.alz.ch)

Fogli informativi e opuscoli: www.alz.ch alla rubrica «Infoteca»

Clinica della memoria (ambulatorio della memoria) nella vostra regione

Medico di famiglia

Pro Senectute (consulenza finanziaria e sociale)
www.pro-senectute.ch

Associazione Parkinson Svizzera,
www.parkinson.ch

Copyright 2013 by Associazione Alzheimer Svizzera

Redazione: Jürg Wolfensberger e lo staff del Telefono Alzheimer

Il presente foglio informativo è stato curato dai seguenti specialisti:

- Prof. Dr. med. Urs P. Mosimann, primario di psichiatria geriatrica, Direzione di psichiatria geriatrica, Servizi psichiatrici universitari, Berna
- Ruth Schmid, infermiera dipl., gerontologa MAS, Clinica di psichiatria geriatrica, Clinica universitaria psichiatrica di Zurigo