

## LE SCHEDE INFORMATIVE

### *Panorama delle demenze*

Con il termine "demenza" si indica non una malattia, bensì una sindrome, cioè un insieme di sintomi, che comporta l'alterazione progressiva di alcune funzioni: memoria, ragionamento, linguaggio, capacità di orientarsi, di svolgere compiti motori complessi, e, inoltre, alterazioni della personalità e del comportamento. Queste alterazioni sono di severità tale da interferire con gli atti quotidiani della vita.

*"La demenza consiste nella compromissione globale delle funzioni cosiddette corticali (o nervose) superiori, ivi compresa la memoria, la capacità di far fronte alle richieste del quotidiano e di svolgere le prestazioni percettive e motorie già acquisite in precedenza, di mantenere un comportamento sociale adeguato alle circostanze e di controllare le proprie reazioni emotive: tutto ciò in assenza di compromissione dello stato di vigilanza. La condizione è spesso irreversibile e progressiva."*

#### **Così il Committee of Geriatrics del Royal College of Physicians britannico nel 1982 definisce la demenza.**

La demenza può essere causata da diverse malattie. Tra le più frequenti ci sono: la malattia di Alzheimer che ne rappresenta il 50-60% dei casi, la malattia di Creutzfeldt-Jakob, la malattia a corpi di Lewy, la malattia di Pick, la demenza vascolare. Esistono, inoltre, alcune condizioni trattabili e potenzialmente reversibili che causano la demenza: depressione, disfunzioni della tiroide, intossicazione da farmaci, tumore, idrocefalo normoteso, ematoma subdurale, infezioni, alcune deficienze vitaminiche. Queste, se sono diagnosticate in modo tempestivo, possono essere trattate efficacemente. E' indispensabile pertanto che tutte le persone con deficit mnemonico o confusione siano sottoposte ad accurato accertamento medico. Qualsiasi sia la causa della demenza la Federazione Alzheimer Italia offre informazioni e supporto a tutti. Qui di seguito illustriamo le più importanti.

#### Aids

[Malattia di Alzheimer](#)

[Demenza correlata all'alcool](#)

[Malattia di Binswanger](#)

[Malattia di Creutzfeldt-Jacob](#)

[Malattia di Pick/Demenza frontale](#)

[Malattia da corpi di Lewy](#)

[Sindrome di Gerstmann-Straussler-Scheinker](#)

[Corea di Huntington](#)

[Demenza multi-infartuale](#)

[Malattia di Parkinson](#)

[Idrocefalo normoteso](#)

[Depressione](#)

#### **Aids**

E' stato stabilito che il virus HIV ha un effetto diretto sul cervello. Circa l'8-16 % delle vittime dell'AIDS sviluppano una forma di demenza lenta e progressiva. La demenza si presenta generalmente negli ultimi stadi della malattia, sebbene vi possano essere dei sintomi precedenti. Tali sintomi includono confusione, difficoltà di concentrazione, apatia, ottundimento emotivo e abbandono o perdita delle inibizioni. I pazienti tendono nondimeno a mantenere molti aspetti della loro originaria personalità fino alla fine.

### **Malattia di Alzheimer**

La malattia di Alzheimer è la più comune causa di demenza. Tra il 50 e il 70% delle persone affette da demenza soffrono di malattia di Alzheimer. Si tratta di un processo degenerativo cerebrale che provoca un declino progressivo e globale delle funzioni intellettive associato ad un deterioramento della personalità e della vita di relazione. Progressivamente l'ammalato perde l'autonomia nell'esecuzione degli atti quotidiani della vita e diventa completamente dipendente dagli altri. Può durare tra gli 8 e i 15 anni. La malattia di Alzheimer colpisce circa il 5 % delle persone con 60 o più anni: in Italia si stimano 500.000 ammalati (con una previsione di aumento entro il 2038 pari al 40 %). I sintomi possono essere: perdita significativa della memoria (amnesia); cambiamenti di comportamento e alterazione della personalità; perdita di iniziativa e di interesse; problemi di linguaggio (afasia); confusione; perdita di orientamento nello spazio e nel tempo; incapacità a riconoscere persone, cose e luoghi (agnosia); incapacità a compiere gli atti quotidiani della vita - lavarsi, vestirsi, mangiare (aprassia); deliri e/o allucinazioni; totale dipendenza da chi assiste.

### **Demenza correlata all'alcool**

L'assunzione prolungata e pesante di alcolici può portare a una forma di demenza. Tuttavia, cessare completamente di bere e seguire una dieta equilibrata può indurre dei miglioramenti. Il bere eccessivo può anche essere causa della sindrome di Korsakoff, che comporta una perdita importante della memoria, sebbene vada notato che la sindrome di Korsakoff non è una forma di demenza in senso stretto.

### **Malattia di Binswanger**

La malattia di Binswanger è un tipo di demenza a evoluzione lenta, che si verifica come conseguenza di una malattia dei piccoli vasi sanguigni. I sintomi tendono a includere rallentamento, letargia, difficoltà di deambulazione, paralisi degli arti e instabilità emotiva.

### **Malattia di Creutzfeldt-Jacob**

La malattia di Creutzfeldt-Jacob (CJD) è una forma di demenza progressiva caratterizzata da perdita di cellule nervose e degenerazione delle loro membrane che provoca piccoli buchi nel cervello. L'esordio e il decorso sono rapidi. I primi sintomi includono perdita di memoria, alterazioni del comportamento, mancanza di interesse, mancanza di coordinazione. Successivamente possono apparire problemi di vista, movimenti involontari (specialmente spasmi muscolari) e rigidità degli arti. E' possibile che il malato perda la capacità di movimento e di linguaggio. Colpisce uomini e donne e l'esordio è normalmente tra i 45 e i 75 anni. Può essere ereditaria o infettiva. Si ritiene che l'agente infettivo sia una forma anormale della proteina dei prioni (PrP). Comunque, non è infettiva come l'influenza o il raffreddore; viene trasmessa solo attraverso l'assunzione di alimenti infetti e non ci sono rischi particolari ad assistere i malati. L'agente infettivo viene paragonato ad un "virus lento" perchè ha un lungo periodo di incubazione (1-30 anni). Una volta apparsi i sintomi il decorso è rapido. A seconda della forma la malattia può durare da 6 mesi a molti anni dall'esordio.

Si conoscono quattro forme di CJD:

**Sporadica** - cioè, la malattia colpisce casualmente. E' la forma più comune, non ci sono fattori di rischio certi e non si conosce la causa di trasmissione. Normalmente colpisce tra i 45-75 anni di età con un picco intorno ai 60-65 anni. **Familiare** - alcune famiglie hanno una mutazione del gene dei prioni (PrP). Rappresenta il 15% dei casi e ha un esordio precoce, intorno ai 52 anni. Sono state identificate altre mutazioni sullo stesso gene associate a due rare malattie che rassomigliano al CJD familiare. Si tratta della malattia di Gertsman-Straussler-Scheiner (GSS) e dell'insonnia fatale familiare (FFI).

**Infettiva** - questa forma è causata dal contatto diretto con tessuto infetto di un malato. Si è verificata trasmissione di CJD a causa di interventi chirurgici al cervello eseguiti con strumenti usati in precedenza per malati di CJD, trapianti di cornee e innesti di dura madre, la membrana che ricopre il cervello e che viene usata in vari interventi chirurgici. Può essere trasmessa dall'ormone umano della crescita prodotto dalla ghiandola pituitaria. Attualmente il rischio per questa forma di CJD è molto diminuito perchè l'ormone della crescita viene

prodotto sinteticamente. I ricercatori discutono sul ruolo delle trasfusioni di sangue nella trasmissione della malattia: c'è comunque consenso sul fatto che questo rappresenta un rischio teorico.

**Variante** - questa forma è differente dalle altre perchè colpisce persone giovani ed è stata identificata solo nel 1994. La CJD variante è apparsa negli ultimi anni in Inghilterra, Irlanda, Francia, Italia e Hong Kong. Si ritiene che sia causata da carne infetta di bestiame malato di Encefalopatia Spongiforme Bovina (BSE o malattia della "mucca pazza"). L'età media dei malati di questa forma di CJD è intorno ai 28 anni.

Attualmente non ci sono mezzi per rallentare il decorso della malattia. Sono disponibili alcuni farmaci sintomatici per alleviare i problemi motori.

### **Malattia di Pick/Demenza frontale**

La malattia di Pick, a differenza della malattia di Alzheimer che colpisce molte aree del cervello, è una demenza progressiva che colpisce aree specifiche: i lobi frontali e temporali. In alcuni casi le cellule del cervello si restringono o muoiono; in altri si ingrossano e contengono i "corpi di Pick". In entrambe le situazioni questi cambiamenti influiscono sul comportamento del malato. La malattia di Pick viene chiamata anche: Demenza frontotemporale Demenza del lobo frontale Afasia primaria progressiva Degenerazione corticobasale. Poichè la lesione avviene nelle aree frontali e temporali del cervello, i primi sintomi coinvolgono sia il comportamento che il linguaggio. Si verificano notevoli cambiamenti nella personalità dell'individuo, che può diventare sgarbato, arrogante, comportarsi in modo sconveniente, in sostanza non rispettare le convenzioni sociali. Può perdere interesse nella propria igiene personale, distrarsi facilmente, ripetere continuamente la stessa azione. Talvolta diventa incontinente nei primi stadi della malattia. I problemi del linguaggio possono andare dalla diminuzione alla perdita totale di parola. Sintomi comuni sono la balbuzie e la ripetizione delle parole degli altri. Può avere difficoltà a seguire una conversazione; sono colpite anche la lettura e la scrittura. Nelle prime fasi della malattia i problemi del comportamento e quelli del linguaggio possono apparire separatamente; quando la malattia progredisce questi due problemi si sovrappongono. Diversamente dal malato di Alzheimer, chi è affetto dalla malattia di Pick è orientato nel tempo e conserva la memoria nelle prime fasi. Negli stadi avanzati di malattia si presentano i sintomi generali della demenza, come confusione e perdita di memoria e vengono perse le capacità motorie. La malattia di Pick colpisce sia uomini che donne; ha generalmente inizio tra i 50 e i 60 anni di età, e ha una durata media di 6-8 anni. Si sa poco delle cause e i fattori di rischio devono ancora essere identificati. Nella maggior parte dei casi la malattia è sporadica; molto raramente è coinvolto un gene autosomico dominante (cromosoma 17) che può essere trasmesso di generazione in generazione. Questa forma di malattia colpisce intorno ai 40 anni di età. Attualmente non esiste una terapia risolutiva e il decorso non può essere rallentato.

### **Malattia da corpi di Lewy**

La malattia a corpi di Lewy è una forma di demenza progressiva caratterizzata dalla presenza di strutture anormali nelle cellule del cervello chiamate "corpi di Lewy" (la malattia fu scoperta nel 1912 da F.H.Levi, il cui nome divenne "Lewy" nella traduzione dal tedesco). Queste strutture sono distribuite in varie aree del cervello e sono composte in gran parte da una proteina chiamata alfa-sinucleina, il cui meccanismo di formazione è sconosciuto. Diversamente dalla malattia di Alzheimer in cui i neuroni muoiono, nella malattia a corpi di Lewy solo il 10-15% dei neuroni scompare e i rimanenti non funzionano.

E' la seconda più comune causa di demenza negli anziani (15-20% di tutte le demenze). Può svilupparsi sola o insieme alla malattia di Alzheimer o di Parkinson.

Il quadro clinico è simile a quello della malattia di Alzheimer: progressiva perdita di memoria, linguaggio, ragionamento e altre funzioni mentali come il calcolo. Il malato può sperimentare difficoltà con la memoria a breve termine, a trovare la parola giusta e a seguire il filo del pensiero. Talvolta può essere depresso e ansioso. La malattia a corpi di Lewy è diversa dalla malattia di Alzheimer perchè il suo decorso è di solito più rapido. Lo stato di confusione che i malati sperimentano può variare considerevolmente, persino nel corso della stessa giornata. Sono comuni le allucinazioni visive (vedere cose che non sono

reali) e queste possono peggiorare nei momenti di maggiore confusione. Diversamente dalla malattia di Alzheimer i problemi di memoria possono essere assenti nelle fasi iniziali. Alcune caratteristiche della malattia a corpi di Lewy possono assomigliare alla Malattia di Parkinson e sono: rigidità muscolare, tremori, movimenti scoordinati. I farmaci, specialmente, alcuni sedativi, possono peggiorare questi sintomi. La malattia colpisce sia uomini che donne; non se ne conosce la causa e non sono stati identificati fattori di rischio. Attualmente non esiste una terapia risolutiva. Per alcuni sintomi, come la depressione e le allucinazioni può essere utile una terapia farmacologica.

### ***Sindrome di Gerstmann-Straussler-Scheinker***

Solitamente questa malattia è ereditaria. I sintomi includono perdita dell'equilibrio e scarsa coordinazione muscolare; la demenza si presenta negli ultimi stadi.

### ***Corea di Huntington***

La malattia di Huntington è una malattia degenerativa cerebrale che venne descritta per la prima volta da George Huntington nel 1872. La malattia solitamente inizia nella mezza età ed è caratterizzata da declino intellettivo e movimenti irregolari ed involontari degli arti e dei muscoli facciali. Altri sintomi della malattia di Huntington sono: cambiamento di personalità, disturbi di memoria, linguaggio indistinto, deterioramento della capacità di giudizio e problemi psichiatrici. Questo significa che il 50 % delle persone che hanno un genitore affetto da corea di Huntington svilupperanno la malattia, se vivono abbastanza a lungo per manifestarla. Esiste un test per determinare se un adulto ha il gene ereditario responsabile della malattia. La maggior parte delle persone affette da corea di Huntington sviluppano la demenza. Sebbene non ci siano trattamenti disponibili per arrestare la progressione della malattia, i disordini del movimento ed i sintomi psichiatrici possono essere controllati con farmaci.

### ***Demenza multi-infartuale***

La demenza multi-infartuale (MID) o demenza vascolare, è un deterioramento delle capacità mentali causato da un singolo ictus o da ictus multipli (infarti) al cervello. L'ictus è causato da mancanza di afflusso di sangue in un'area del cervello. Può essere grande o piccolo e ictus multipli possono avere un effetto cumulativo. Possono alterare la capacità di movimento, causare debolezza in un braccio o una gamba, difficoltà di parola o esplosioni emotive. L'inizio della MID può essere improvviso poiché possono verificarsi molti infarti prima che appaiano dei sintomi. Il decorso può essere discontinuo; le capacità possono deteriorarsi, poi stabilizzarsi per un certo periodo e deteriorarsi nuovamente. Questi infarti possono danneggiare aree del cervello responsabili di una funzione specifica (ad esempio il linguaggio o la memoria) oppure produrre dei sintomi generalizzati di demenza. Dopo la malattia di Alzheimer la MID è la seconda causa di demenza. Spesso esiste insieme alla malattia di Alzheimer e viene chiamata "demenza mista". Colpisce sia uomini che donne. Viene solitamente diagnosticata per mezzo di esami neurologici e tecniche di esplorazione cerebrale, come la Tomografia Assiale Computerizzata (TAC) o la Risonanza Magnetica Nucleare (RMN), che permettono di individuare gli ictus cerebrali.

Fattori di rischio sono: età (al di sopra dei 65 anni), pressione del sangue elevata (ipertensione), malattie cardiache, diabete. Fumo, sovrappeso, alti livelli di colesterolo e una storia familiare di problemi cardiocircolatori possono aumentare il rischio di ictus, che, a sua volta, aumenta il rischio di MID. Piccoli ictus (conosciuti come TIA - attacchi ischemici transitori) possono essere dei segnali di un ictus imminente. Perdita temporanea della vista, difficoltà di parola, brevi episodi di "numbness" possono segnalare un TIA.

E' importante identificare i fattori di rischio perchè spesso il loro trattamento specifico può modificare la progressione della malattia. I farmaci possono controllare l'ipertensione, il diabete e le malattie cardiache. Si possono usare gli anticoagulanti, particolarmente quando il battito cardiaco è irregolare. Si possono, inoltre, ridurre i fattori di rischio adottando uno stile di vita salutare con esercizi fisici regolari e una buona dieta, evitando il fumo e riducendo lo stress. Dopo un ictus si possono prescrivere farmaci per migliorare la circolazione del sangue al cervello e ridurre i rischi di un ictus futuro. Si possono utilizzare anche terapie del movimento e del linguaggio, come fisioterapia, terapia occupazionale.

### **Malattia di Parkinson**

La malattia di Parkinson (PD) è un disordine progressivo del sistema nervoso centrale. I malati di Parkinson mancano della sostanza dopamina che è importante per il controllo dell'attività muscolare da parte del sistema nervoso centrale. La malattia di Parkinson è spesso caratterizzata da tremori, rigidità agli arti ed alle articolazioni, difficoltà di parola e ad iniziare i movimenti fisici. Nel corso della malattia, alcuni pazienti sviluppano demenza e talvolta malattia di Alzheimer. Viceversa, alcuni pazienti Alzheimer sviluppano sintomi della malattia di Parkinson. Farmaci come la levodopa, che si trasforma in dopamina una volta raggiunto il cervello e il deprenyl, che previene la degenerazione dei neuroni contenenti dopamina, vengono usati per migliorare i sintomi di diminuito o ridotto movimento nei pazienti PD, ma non correggono le alterazioni mentali.

### **Idrocefalo normoteso**

L'idrocefalo normoteso è un disordine non comune determinato da un'ostruzione del normale flusso cerebrospinale. Questo blocco causa un aumento in volume del liquido cerebrospinale nel cervello. I sintomi dell'idrocefalo normoteso includono demenza, incontinenza urinaria e difficoltà nel camminare. Attualmente, i più utili mezzi diagnostici sono le tecniche di neuroimmagine (RMN). L'idrocefalo normoteso può essere causato da vari fattori tra cui la meningite, l'encefalite e i traumi cranici. Oltre a trattare l'evento causale, si può correggere tale condizione con un intervento neurochirurgico (inserimento di uno "shunt") che trasporta il liquido fuori dal cervello.

### **Depressione**

La depressione è un disturbo psichiatrico caratterizzato da malinconia, inattività, difficoltà di pensiero e concentrazione, senso di irreparabilità e talora tendenze suicide. Pazienti depressi molto severamente possono avere deficit mentali tra cui scarsa concentrazione ed attenzione. Quando demenza e depressione sono presenti insieme il deterioramento intellettuale può peggiorare. La depressione, se presente sola o in combinazione con la demenza può essere curata con trattamenti appropriati.

### **© Federazione Alzheimer Italia**

Tutti i diritti sono riservati. Nessuna parte della Scheda può essere riprodotta o diffusa con un mezzo qualsiasi, fotocopie, microfilm o altro, senza il permesso scritto del possessore del copyright.