

Non tutte le demenze sono Alzheimer: la demenza a corpi di Lewy

David Knopman; Janet Jankowiak

Neurology 2005;65:26-27

La demenza a corpi di Lewy (DLB) può essere difficile da riconoscere. In parole semplici, la DLB è una combinazione di demenza e malattia di Parkinson (PD). La demenza si riferisce a una difficoltà nello svolgimento delle attività quotidiane, dovuta a disturbi cognitivi (vedi "Demenza e sindromi cliniche similari" nella pagina seguente).

I disturbi più frequenti nella demenza sono perdita della memoria a breve termine, mancanza di iniziativa e rallentamento del pensiero.

La PD tipicamente comprende tremore a riposo, rallentamento motorio, e ipomimia. I soggetti con PD hanno un caratteristico modo di camminare: sono incurvati in avanti, non dondolano le braccia durante la marcia, fanno piccoli passi, come trascinati, e possono perdere l'equilibrio.

Cosa sono i corpi di Lewy?

I corpi di Lewy sono inclusioni del tessuto cerebrale visibili al microscopio. Rappresentano un marker noto di PD. Di solito sono presenti in una specifica regione dell'encefalo, la sostanza nera, ma a volte hanno una localizzazione diversa. Il significato dei corpi di Lewy in zone diverse dalla sostanza nera non è mai stato compreso fino ad oggi. Inoltre, venivano precedentemente considerati esclusivi della PD.

Circa 20 anni fa, i neurologi e i neuropatologi (che studiano la struttura dell'encefalo) hanno iniziato a riconoscere che i corpi di Lewy si potevano trovare anche in pazienti con demenza, spesso definita, ad una prima valutazione, come Malattia di Alzheimer (Alzheimer Disease - AD). Le nuove conoscenze hanno permesso un'osservazione più attenta delle caratteristiche distintive della DLB. Nel 1996, McKeith e collaboratori hanno riunito un gruppo di esperti interessati nella definizione della DLB (1).

La loro prima pubblicazione ha identificato alcune caratteristiche fondamentali di quella che gli autori hanno definito DLB. Tra queste, demenza, parkinsonismo (caratteristiche simili alla PD), importanti variazioni nello stato di lucidità, allucinazioni ed estrema sensibilità agli antipsicotici (farmaci utilizzati per trattare allucinazioni e psicosi).

Da quel momento nel 1996, gli sforzi unitari di neurologi, psichiatri, esperti del sonno e neuropatologi hanno fornito sempre nuove informazioni. C'è stato un notevole progresso nella definizione e nel trattamento della DLB. La DLB è attualmente considerata più che una semplice associazione di demenza e PD. In un articolo di Neurology, McKeith e un gruppo internazionale di medici e ricercatori, hanno riportato il loro tentativo di dare una migliore definizione delle caratteristiche cliniche e anatomiche della malattia (2). Gli autori hanno evidenziato anche alcune scelte di trattamento.

Quali sono le caratteristiche inusuali della DLB?

I problemi cognitivi della DLB comprendono problemi di memoria simili a quelli della AD, ma più lievi. In molti pazienti con DLB, l'attenzione e la concentrazione sono più alterate che nella AD.

I problemi motori nella DLB possono essere molto simili a quelli della PD. Un rallentamento del movimento e del pensiero sono molto frequenti nella DLB. I problemi della deambulazione e dell'equilibrio sono predominanti, e le cadute risultano frequenti. Il tremore è meno frequente che nella PD tipica.

La DLB ha anche alcune caratteristiche specifiche. Giorno dopo giorno, i pazienti con DLB presentano fluttuazioni importanti nello stato di

vigilanza. Questi pazienti possono sembrare molto confusi un certo giorno e lucidi il successivo. Molti pazienti con DLB presentano allucinazioni visive drammatiche e dettagliate. Queste somigliano ai sogni per vividezza e distacco dalla realtà. I pazienti con DLB hanno anche un particolare disturbo del sonno, definito disturbo del comportamento in sonno REM, o RBD. L'RBD si può manifestare anche anni prima della diagnosi di DLB. Nell'RBD, i pazienti fanno sogni terrificanti. Si agitano violentemente nel sonno, possono colpire il loro compagno e cadere dal letto.

I pazienti con DLB presentano anche una sensibilità marcata a molti, anche se non a tutti, gli antipsicotici, come l'aloiperidolo e il risperidone. Poiché i pazienti con DLB o hanno una PD o stanno per svilupparla, sono molto sensibili agli effetti collaterali extrapiramidali di questa classe di farmaci.

Ci sono molti aspetti della DLB che la rendono difficile da gestire. Fortunatamente, esistono terapie per i disturbi cognitivi e motori, per le allucinazioni e per il disturbo del sonno. Un approccio integrato può però essere difficile. Il trattamento di una delle caratteristiche della malattia può peggiorare le altre. Grazie alle informazioni sulla DLB fornite da McKeith e collaboratori, sono oggi disponibili maggiori alternative per i pazienti con DLB e i loro familiari.

Bibliografia

1. McKeith IG, Galasko D, Kosala K, et al. Consensus guidelines for clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): report of the consortium on DLB international workshop. Neurology 1996;47:1113-1124.
2. McKeith IG, Dickinson DW, Lowe J, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB consortium. Neurology 2005; 65:1863-1872.



Cos'è la demenza?

La demenza è la diagnosi posta in una persona con difficoltà cognitive e di memoria, che interferiscono con le attività di vita quotidiana.

Quando un neurologo valuta per la prima volta una persona con possibile demenza, per prima cosa deve escludere altre possibili cause dei sintomi. Tre condizioni principali vanno considerate nella diagnosi differenziale con la demenza: delirio, depressione e deterioramento cognitivo lieve.

Cos'è il delirio?

Quando una persona sviluppa rapidamente confusione ed alterazione del pensiero, si parla di delirio. Possibili cause sono l'intossicazione da alcol o altre sostanze e le infezioni cerebrali. Questo disturbo generalmente si risolve quando la condizione sottostante si stabilizza o si risolve. Al contrario, la demenza si sviluppa, di solito, molto più lentamente, e la causa può non essere evidente o correggibile. Di solito è possibile distinguere la demenza dal delirio. Tuttavia, alcuni pazienti con demenza a corpi di Lewy (DLB) presentano fluttuazioni e fasi di importante confusione, che ricordano il delirio.

Cos'è la depressione?

La caratteristica chiave della depressione è l'aspetto ovvio e importante di tristezza e umore depresso. La depressione è spesso accompagnata da scarsa concentrazione, riduzione dell'attenzione e scarsa memoria, sintomi che possono mimare una demenza. Tuttavia, i soggetti depressi spesso lamentano problemi di memoria. Al contrario, i soggetti con demenza di solito non riferiscono problemi di memoria, perché non ne sono consapevoli. Nelle fasi precoci, possono inoltre scusarsi per i propri errori. I pazienti con DLB e quelli con altri tipi di demenza possono avere contemporaneamente demenza e depressione.

Cos'è il deterioramento cognitivo lieve?

Il deterioramento cognitivo lieve è un disturbo cognitivo, ma, contrariamente

a quanto accade ai soggetti con demenza, le attività di vita quotidiana sono preservate. Alcuni soggetti con sintomi di DLB, quali problemi dell'equilibrio e del sonno, possono non presentare demenza, ma solo un lieve deterioramento cognitivo. Si pensa che il deterioramento cognitivo sia una fase precedente allo sviluppo di demenza.

Cos'è la malattia di Alzheimer?

La malattia di Alzheimer (AD) è la forma più frequente di demenza. L'AD è causa del 60-80% di tutti i casi di demenza. Circa il 30% dei pazienti con AD svilupperà PD. Molti di questi avranno DLB. All'esame istologico, è frequente trovare, nello stesso paziente, alterazioni sia della AD che della DLB.

Quali altre condizioni possono determinare la demenza?

Lo stroke (evento cerebrovascolare maggiore) può determinare demenza. Si parla di demenza vascolare quando diversi stroke rappresentano la causa principale della demenza. Lo stroke può provocare anche disturbi della deambulazione, dell'equilibrio, della visione e del linguaggio.

Alcuni farmaci possono influenzare il pensiero e la memoria. Alcuni esempi sono i farmaci per i problemi del sonno e per l'ansia. Questi farmaci facilmente determinano un rallentamento dei processi cognitivi, e vanno quindi evitate, durante l'assunzione, le attività che richiedono piena lucidità (come la guida). I farmaci per il dolore spesso hanno effetti simili. Alcuni farmaci, quali gli antipsicotici (utilizzati per trattare le allucinazioni e il comportamento psicotico), possono causare molti dei sintomi di PD (soprattutto rallentamento dei movimenti e a volte del pensiero). Data la variabilità individuale, non è sempre possibile prevederne gli effetti collaterali.

Gravi alterazioni di alcuni fattori normalmente presenti nel sangue, come elettroliti ed ormoni, possono provocare delirio o demenza. Tra queste, le più frequenti sono le alterazioni dei livelli di sodio e calcio, una severa insufficienza epatica o renale, un'importante riduzione dei livelli di ormoni tiroidei o di vitamina B₁₂. Poiché il delirio e la demenza a volte possono essere

difficili da diagnosticare, queste possibilità vanno sempre indagate. Sono tutte condizioni facili da rilevare con semplici esami ematici e spesso sono reversibili.

Una condizione nota come idrocefalo normoteso può mimare una DLB. L'idrocefalo normoteso è una patologia molto rara, che determina un disturbo specifico della deambulazione, perdita di controllo vescicale, e demenza. La TC o RM dell'encefalo di un paziente con idrocefalo normoteso mostrano un importante allargamento dei ventricoli cerebrali (le cavità presenti nell'encefalo), maggiore dell'atrofia cerebrale evidente. In alcuni pazienti, si può intervenire chirurgicamente posizionando una derivazione di drenaggio nei ventricoli cerebrali. Tale procedura, o shunt ventricolo-peritoneale può determinare un notevole miglioramento della deambulazione, del controllo vescicale e dei processi cognitivi e della memoria (mnesici).

Un trauma cranico, anche relativamente lieve, può causare disturbi simili ad una demenza. Una caduta o un trauma cranico possono determinare la formazione di un'ematoma tra l'encefalo e lo strato più interno del cranio (ematoma subdurale). Questa condizione è particolarmente frequente nei soggetti anziani che sottovalutano il trauma o spesso se ne dimenticano. Si possono inoltre verificare nuovi sanguinamenti all'interno dell'ematoma subdurale, con una progressiva o più rapida perdita di funzione cognitiva. La rimozione chirurgica dell'ematoma subdurale può curare i sintomi mnesici e in alcuni casi salvare la vita.

Molte condizioni possono mimare la demenza ed esistono molte cause differenti di demenza. È importante, in caso di disturbi cognitivi, rivolgersi precocemente ad un medico, perché sono disponibili diversi trattamenti.

Per maggiori informazioni

American Academy of Neurology Foundation
www.thebrainmatters.org
Alzheimer's Association
www.alz.org
Lewy Body Dementia Association, Inc.
www.lewybodydementia.org