



Aspetti epidemiologici e clinici delle demenze

Cittadella della Carità

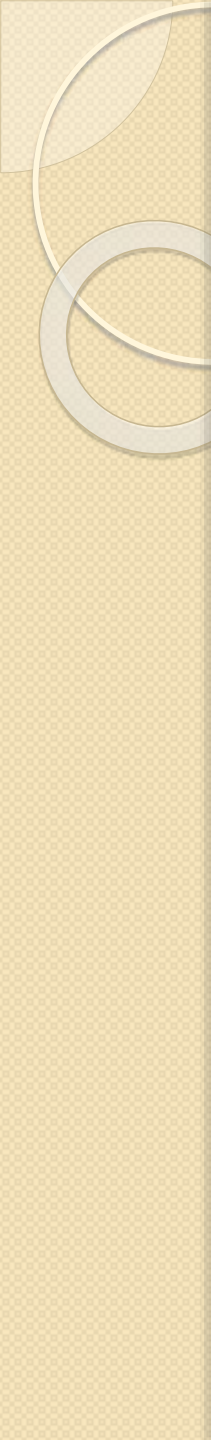
Taranto, 26 Febbraio 2016



Ronald Reagan 1995

**“Ora inizierò il viaggio che mi
condurrà verso il tramonto della
mia vita.**

Sarà un lungo addio.”

- 
- La demenza è una condizione che interessa dall'1 al 5 per cento della popolazione sopra i 65 anni di età, con una prevalenza che raddoppia poi ogni quattro anni, giungendo quindi a una percentuale circa del 30 per cento all'età di 80 anni.



Ronald Reagan



IL divo di Hollywood 2 volte Presidente degli Stati Uniti



RONALD REAGAN

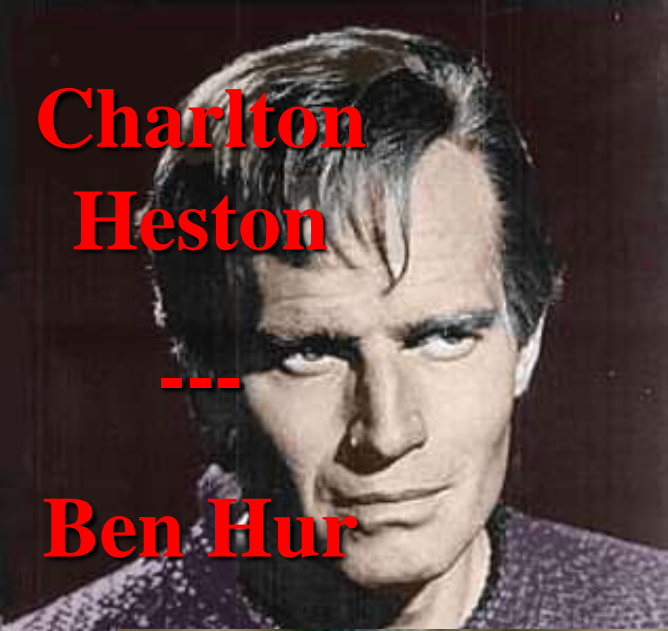
Nov. 5, 1994

My Fellow Americans,
I have recently been told that I am one of the millions of Americans who will be afflicted with Alzheimer's Disease.
Upon learning this news, Nancy & I had to decide whether as private citizens we would keep this a private matter or whether we would make this news known in a public way.
In the past Nancy suffered from breast cancer and I had my cancer surgery. We found through our open disclosure we was able to raise public awareness. We were happy that as a result many more people underwent testing. They were treated in early stages and able to return to normal, healthy lives.



**Margaret Thatcher
La Lady di ferro**

**Charlton
Heston**

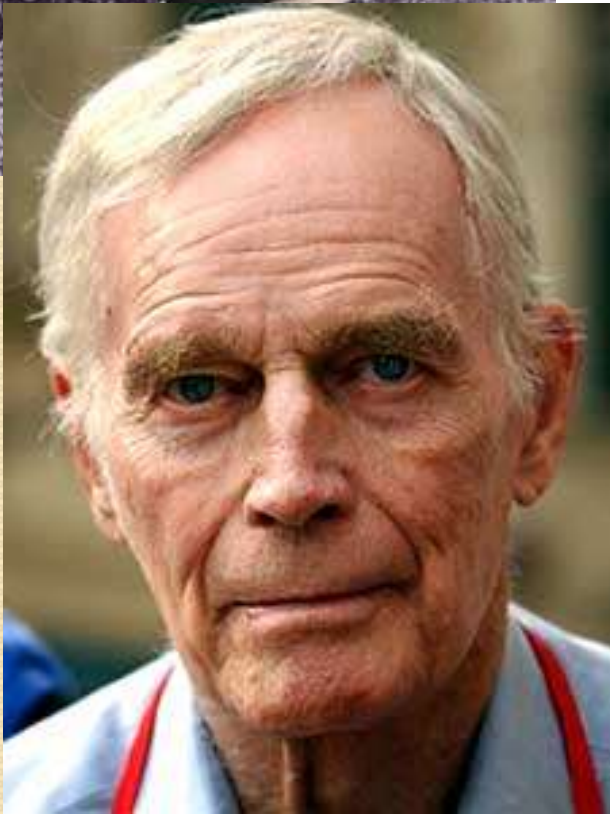


Ben Hur



Charles Bronson

**Il giustiziere della
notte**



Charlton Heston

Se vedrete meno scatto nei miei passi,
se non riuscirò a pronunciare
bene i vostri nomi, voi saprete perché.

E se vi racconterò una storia
divertente per la seconda volta, per
favore ... ridete lo stesso...

Frank Sinatra --- La voce



Rita Haywort --- Gilda

Peter Falk

Il tenente Colombo





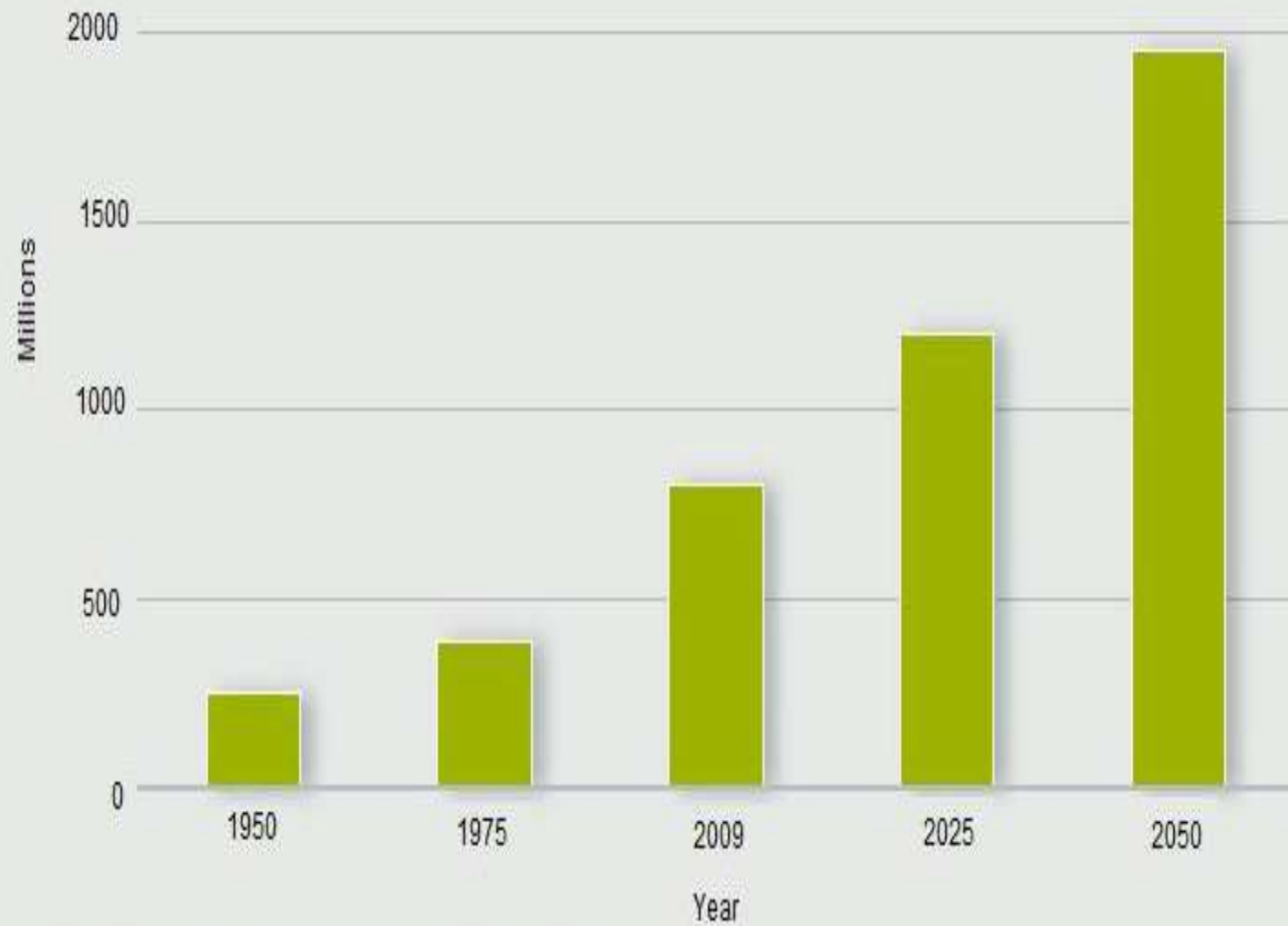
Annie Girardot



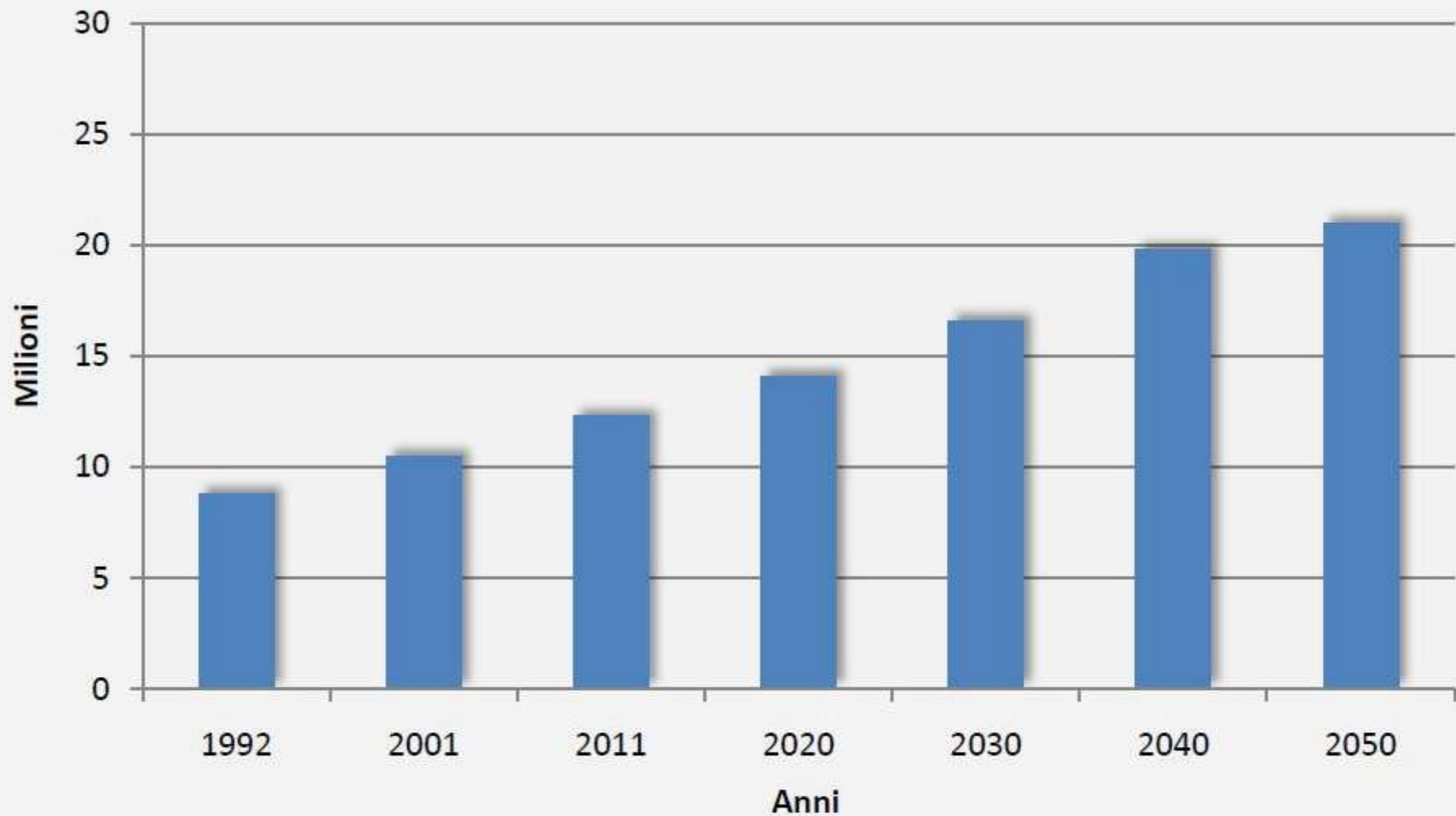


Monica Vitti

Il maggior fattore di rischio associato all'insorgenza delle demenze è l'età e l'Italia è uno dei paesi con la più alta presenza di anziani. In Europa i tassi di incidenza per demenza variano dal 2,4 per 1000 anni persona nella classe d'età 65-69 anni fino al 40,1 per 1000 anni persona in quella maggiore di 90 anni nella popolazione maschile e dal 2,5 all' 81,7 rispettivamente nella popolazione femminile.



World population aged 60 years or over, 1950-2050



Popolazione italiana di età ≥ 65 anni, in milioni, anni 1992-2050. (Fonte: dati Istat)

AD nei paesi occidentali: 50-80% delle demenze

Demenza Vascolare: 11-24%

Forme Miste 15-20%

In M. di Parkinson la demenza è presente da 11-28%

Tutti i soggetti con trisomia 21 se superano i 35 aa

> nelle donne (per maggior longevità ?)

Demenze

Classificazione in base alla struttura e/o alla sequenza dei sintomi

- **Degenerative, primarie e associate**

- **Primarie, discendenti.** Il deterioramento cognitivo e/o comportamentale costituisce il sintomo che predomina nel quadro clinico fin dall'esordio, e precede la comparsa dei sintomi motori

- **Associate, ascendenti.** Sequenza inversa: la disfunzione progressiva dei meccanismi posturali precede il deterioramento cognitivo

- **Non degenerative:** secondarie a malattia

- Vascolare, infiammatoria, immunomediata, metabolica, etc.

- **Miste:** la demenza è l'effetto cumulativo di due o più malattie

- Alzheimer, encefalopatia multiinfartuale con/senza leucoaraiosi, idrocefalo etc

Demenze, classificazione (Bugiani e Marcon, 2004)

- **Primarie**

- Alzheimer, Frontotemporale, a corpi di Lewy, Leucodistrofie tardive, da Prioni ...

- **Associate**

- Parkinson, Huntington, Corticobasale, PSP, da Prioni, Alzheimer, Frontotemporale ...

- **Secondarie**

- Encefalopatia multiinfartuale, Encefaliti e malattie immunomediate, Encefalopatie tossiche/carenziali/endocrine, Encefalopatia posttraumatica, Tumori, Idrocefalo, Encefalopatia metabolica ...

- **Miste**

- Alzheimer e Encefalopatia multiinfartuale, etc.

Termine generico che **non rispecchia alcuna eziologia;**

1. Implica comparsa insidiosa di declino mentale progressivo che gradualmente interferisce con le attività del vivere quotidiano appropriato per età e cultura della persona;
2. Poiché esistono pochi esami di laboratorio specifici e sensibili, la diagnosi di demenza si basa soprattutto **su criteri clinici;**
3. La storia, l'esame neurologico e il profilo neuropsicologico suggeriscono il processo patologico di base;

Demenza :

Sindrome clinica, acquisita e di natura organica, caratterizzata da perdita:

□ delle funzioni cognitive, tra cui la memoria, a breve e lungo termine

□ e di una delle attività mentali primarie (il pensiero astratto, la capacità di critica, il linguaggio, l'orientamento), senza alterazioni della coscienza

□ di entità tale da interferire con le usuali attività sociali e lavorative del paziente.

(Manuale Diagnostico dei Disturbi Mentali, DSM IV)

Classificazione eziologica delle Demenze

DEMENZE A PREVALENTE LOCALIZZAZIONE CORTICALE

M. di Alzheimer

M. di Pick

DEMENZE A PREVALENTE LOCALIZZAZIONE SOTTOCORTICALE:

M. Di Parkinson

Paralisi SopraNuclearare Progressiva

Chorea di Huntington

Encefalopatie vascolari con demenza (demenza multi-infartuale, da malattie trombotiche o emboligene del cuore, dei vasi extra o intracranici)

Demenze trasmissibili (malattia di Creutzfeldt Jacob) e infettive (AIDS Dementia Complex, Encefaliti, etc...)

Encefalopatie metaboliche con demenza (ipossica cronica, carenziali, endocrine, tossiche endogene o esogene, metaboliche ereditarie)

Encefalopatie infiammatorie con demenza (SM, Neuro-LES)

Encefalopatie traumatiche con demenza (demenza pugilistica)

Lesioni occupanti spazio a sede endocranica

Idrocefalo normoteso

Demenza corticale e sottocorticale

CORTICALE

memoria: disturbo di apprendimento

cognitività: deficit corticali (aprassia, acalculia, agnosia, deficit pensiero astratto, critica e giudizio)

affettività: disinibizione/indifferenza

motilità: normale

linguaggio: afasia

SOTTOCORTICALE

**memoria: disturbo di richiamo del materiale mnesico;
apprendimento discreto**

**cognitività: rallentamento dei processi cognitivi; incapacità di
utilizzo di conoscenze acquisite**

affettività: apatia

motilità: segni extrapiramidali

linguaggio: disartria e ipofonia

Screening

10 segni di allarme per la presenza di demenza

**MMSE < 27
(26 – 0)**

**Clinical Dementia
Rating > 0.5 (1-
3)**

**Global
Deterioration
Scale > 3 (4-7)**

**Mattis Dementia
Rating Scale <
123**

Capillare
attenzione da parte
della Medicina di
Famiglia

Perdita di memoria, che interferisce con le capacità lavorative

Difficoltà nell' eseguire compiti familiari

Problemi di linguaggio

Disorientamento nel tempo e nello spazio

Diminuizione o perdita di capacità di giudizio

Perdita di pensiero astratto

Riporre le cose in posti sbagliati

Modificazioni dell'umore e del carattere

Modificazioni della personalità

Perdita di iniziativa

IL QUADRO SINTOMATOLOGICO DELLA DEMENZA (I)

Sintomi cognitivi

- deficit mnesici***
- aprassia-afasia, alessia, agrafia***
- deficit di ragionamento astratto***
- acalculia***
- agnosia***
- deficit visuo-spaziali***

IL QUADRO SINTOMATOLOGICO DELLA DEMENZA (II)

Sintomi non cognitivi

- psicosi (deliri o allucinazioni)
- alterazioni dell'umore
- ansia
- sintomi neurovegetativi (appetito, sonno, sessualità)
- attività psicomotoria (vagabondaggio, affaccendamento)
- agitazione (aggressività verbale o fisica)
- alterazioni della personalità (apatia, indifferenza, disinibizione, irritabilità)

Screening

- **Anamnesi mirata**

- Gravi malattie internistiche
 - ipertiroidismo
 - Ipotiroidismo
 - insufficienza epatica
 - insufficienza renale
 - insufficienza respiratoria
 - diabete
 - ipertensione arteriosa
- Sindromi carenziali
 - deficit di folati
 - deficit di vitamina B12
- Alcoolismo
- Traumi cranici
- Farmaci
- Tossici
- Patologie psichiatriche
- Patologie neurologiche

- **Esame obiettivo mirato**

- Esame fisico
- Esame neurologico completo
- Esame psichico completo
- Esame di menomazioni fisiche e sensoriali

- ▶ **Valutazione funzionale**

- Activity Daily Living (ADL)
- Instrumental ADL (IADL)

- ▶ **Valutazione cognitiva**

- Mini Mental State Examination (MMSE)
- Milan Overall Dementia Assessement

Screening

- **Test di laboratorio necessari**

- emocromo con formula,
- elettroliti,
- VES,
- glicemia,
- azotemia,
- creatininemia,
- esame delle urine,
- test di funzionalità tiroidea (per escludere la presenza di una demenza da ipo o ipertiroidismo),
- livelli ematici di vitamina B12 e folati (per escludere la presenza di una demenza da carenza vitaminica),
- test serologici per la lue (per escludere una demenza luetica)

- **Altri Tests diagnostici**

- protidemia e protidogramma
- funzionalità epatica
- serologia per l'HIV-1 (AIDS-demenza complex),
- Rx torace ed emogasanalisi (sindromi ipossiche croniche),
- metaboliti urinari di sostanze d'abuso,
- escrezione urinaria di metalli pesanti,
- ricerca di autoanticorpi per la ricerca di malattie autoimmunitarie

Screening

- **Valutazione neuropsicologica**

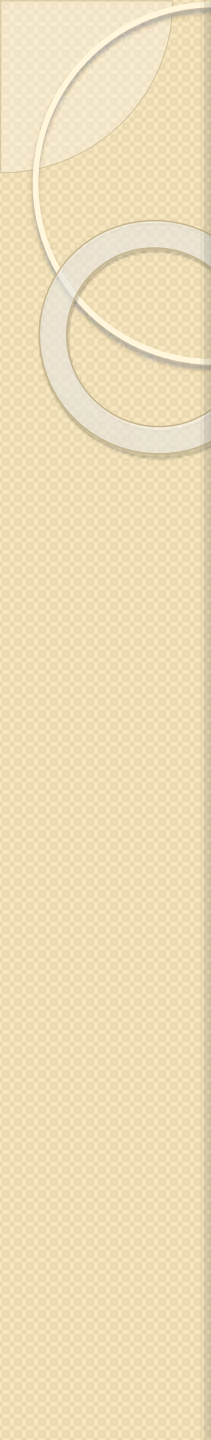
- MDB (Mental Deterioration Battery)
- Studio Multicentrico Italiano sulla Demenza (SMID)

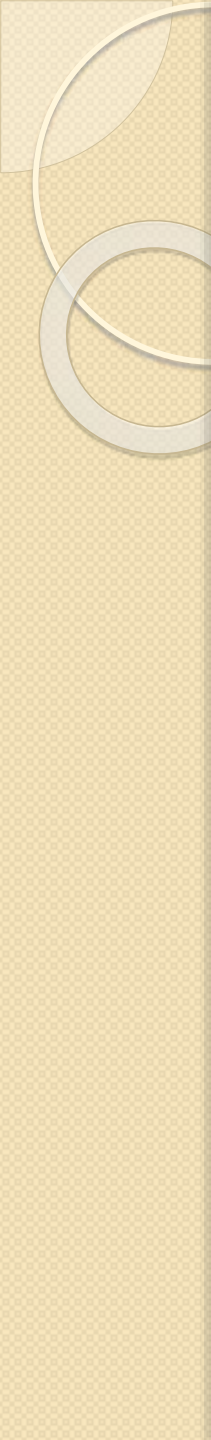
- ▶ **Valutazione dei disturbi extrapiramidali**

- Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS)

- **Valutazione comportamentale – psicologica**

- Neuropsychiatric Inventory (NPI)
- Behavioral Pathological Rating Scale for Alzheimer Disease (BEHAVE-AD)
- Behavioral Scale del Consortium to Establish a Registry in AD (CERAD)
- scala di Hamilton
- Beck Inventory per la depressione

- 
- **Raccomandazioni pratiche**
 - Il neuroimaging strutturale (TC or MRI) è appropriato nella valutazione iniziale del paziente con demenza (guideline)
 - Le misurazioni lineari o volumetriche non sono per ora raccomandate nell'uso routinario (guideline)
 - La SPECT non è raccomandata nell'uso routinario (guideline)

- 
- **CARATTERISTICHE CLINICO-STRUMENTALI DIFFERENZIALI FRA LE FORME PIU' FREQUENTI DI DEMENZA**
 - ***MALATTIA DI ALZHEIMER***
 - *-esordio con deficit mnesici*
 - *-possibile coesistenza di disturbi comportamentali*
 - *-progressione lenta e graduale*
 - *-esame obiettivo neurologico negativo all'esordio*
 - *-frequenza: 50-60%*
 - *-neuroimaging: atrofia temporo-parietale*

DEMENZA VASCOLARE ISCHEMICA

- esordio acuto (subdolo nella forma sottocorticale)
spesso con progressione a gradini
- esame obiettivo neurologico con segni focali
- frequenza: 15-20%
- neuroimaging: infarti singoli in aree strategiche (talamo, lobo temporale), o multipli, o lesioni estese della sostanza bianca periventricolare

DEMENZA A CORPI DI LEWY

- fluttuazione dei disturbi (sia cognitivi sia dello stato di veglia), presenza di allucinazioni visive, segni extrapiramidali e frequenti cadute
- frequenza: 7-25%
- neuroimaging: atrofia corticale aspecifica

DEMENZE FRONTO-TEMPORALI

Variante orbito-frontale (apatetica-disinibita)

Malattia di Pick

Afasia primaria progressiva

Demenza semantica

-Precoci disturbi comportamentali (disinibizione, perdita del controllo sociale, iperoralità, no insight), alterazioni dell'affettività (apatia, disinteresse) e precoci disturbi del linguaggio (monotonia, ecolalia, perseverazioni)

-frequenza: 2-9%

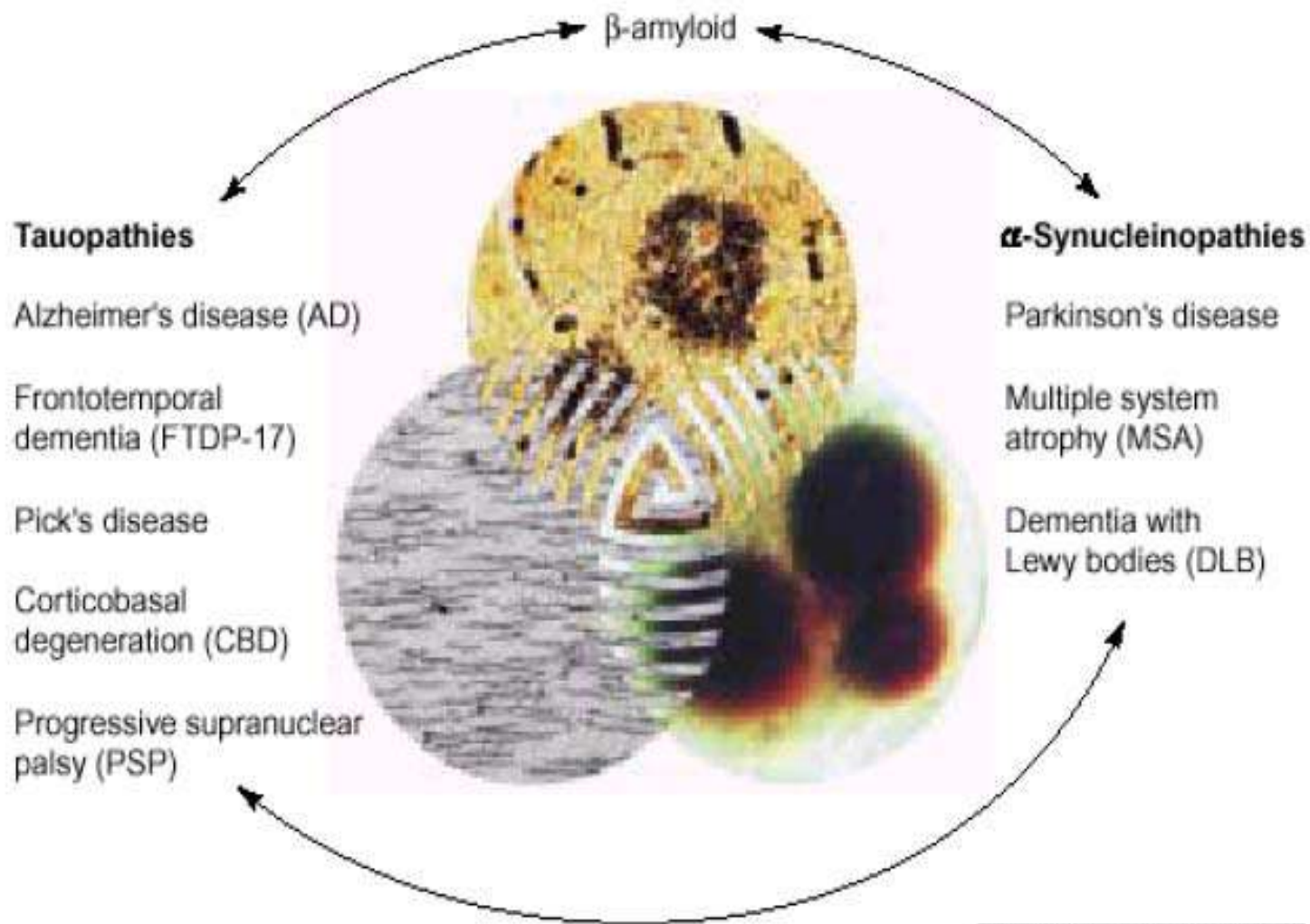
-neuroimaging: atrofia lobare o ed ipoperfusione frontale o temporale

DEGENERAZIONE CORTICO-BASALE

- Aprassia ideomotoria asimmetrica, afasia precoce,
- Disinibizione e segni frontali, parkinsonismo, e frequenti cadute
- frequenza: rara
- neuroimaging: atrofia corticale asimmetrica

PARALISI SOPRANUCLEARE PROGRESSIVA

- Paralisi dello sguardo, instabilità posturale, con cadute, disartria, deficit di attenzione
- frequenza: rara
- neuroimaging: atrofia porzione anteriore del corpo calloso ed ipoperfusione frontale



Classificazione neuropatologica delle demenze (Malattie da Accumulo).

- **Amiloidopatie:**

- Malattia di Alzheimer (MdA)
- Malattie da Prioni (CJD, GSS, FI, vCJD, kuru)

- **Sinucleinopatie:**

- Demenza a corpi di Lewy (LBD)
- Demenza associata alla malattia di Parkinson (PDD)

- **Taupatie:**

- Demenza di Pick
- Demenza fronto-temporale con parkinsonismo legata al cromosoma 17 (FTDP-17)
- Paralisi sopranucleare progressiva (PSP)
- Degenerazione corticobasale (CBGD)