

# METODI E STRUMENTI DI INDAGINE NEL CICLO DI VITA

DEMENZA, ALZHEIMER E PARKINSON

# LA DEMENZA: DEFINIZIONE E DIAGNOSI

Nessun'altra malattia come la demenza è così specifica dell'anziano, dovuta anche all'aumento dell'aspettativa della vita (over 65).

Il termine generico «demenza» indica una disfunzione **cronica, progressiva e irreversibile** delle funzioni del sistema nervoso centrale, il cui risultato è un complessivo declino cognitivo spesso accompagnato da disturbi dell'umore, del comportamento e della personalità.

Le funzioni cognitive che possono progressivamente essere compromesse includono:

- *Efficienza intellettuale globale*
- *Percezione e rapidità nell'elaborazione dell'informazione*
- *Attenzione e concentrazione*
- *Apprendimento*

# LA DEMENZA: DEFINIZIONE E DIAGNOSI

A livello clinico, i criteri più utilizzati per la diagnosi di demenza sono quelli dell'International Classification of Diseases (ICD-10) e il Manuale Diagnostico e Statistico dei Disturbi Mentali (DSM).

Secondo il DSM-5, i criteri diagnostici sono i seguenti:

- 1) Evidenza di un significativo declino in **almeno 2 domini cognitivi** quali attenzione, funzioni esecutive, apprendimento, memoria, linguaggio, capacità percettivo-motorie o cognizione sociale.
- 2) I deficit cognitivi non si manifestano esclusivamente nel corso del delirium (i.e., sindrome clinica con transitoria confusione mentale, associata a disorientamento, inattenzione e pensiero disorganizzato) e non sono meglio spiegati dalla co-occorrenza di un disturbo mentale.

# LA DEMENZA: DEFINIZIONE E DIAGNOSI

- 3) Può presentarsi con o senza disturbi comportamentali clinicamente significativi come sintomi psicotici, disturbi dell'umore, agitazione, apatia, ecc.
- 4) I deficit cognitivi interferiscono con l'indipendenza nella vita quotidiana, e il soggetto ha bisogno di assistenza in attività complesse.
- 5) Il graduale declino cognitivo è costantemente progressivo senza evidenza di stabilizzazione.



# LA DEMENZA: DEFINIZIONE E DIAGNOSI

Possiamo distinguere tra **demenze degenerative** (o *idiopatiche* o *primarie*) e le **demenze non degenerative** (o *da cause note* o *secondarie*).

La difficoltà nell'evidenziare le demenze è il tenerle distinte dal normale decadimento che si osserva nell'invecchiamento.

Inoltre, è difficile identificare inizialmente le diverse tipologie di demenza, che variano da un cosiddetto Mild Cognitive Impairment (Deterioramento Cognitivo Lieve) all'Alzheimer.

# LA DEMENZA: DEFINIZIONE E DIAGNOSI

Sono presenti diverse categorizzazioni delle demenze, in base all'esordio, in base alla sede delle lesioni, in base al decorso e la classificazione classica su base eziologica.

## CLASSIFICAZIONE IN BASE ALL'ETA' DI ESORDIO

- ❖ Demenze presenili
- ❖ Demenze senili

# LA DEMENZA: DEFINIZIONE E DIAGNOSI

## CLASSIFICAZIONE IN BASE ALLA SEDE DELLE LESIONI

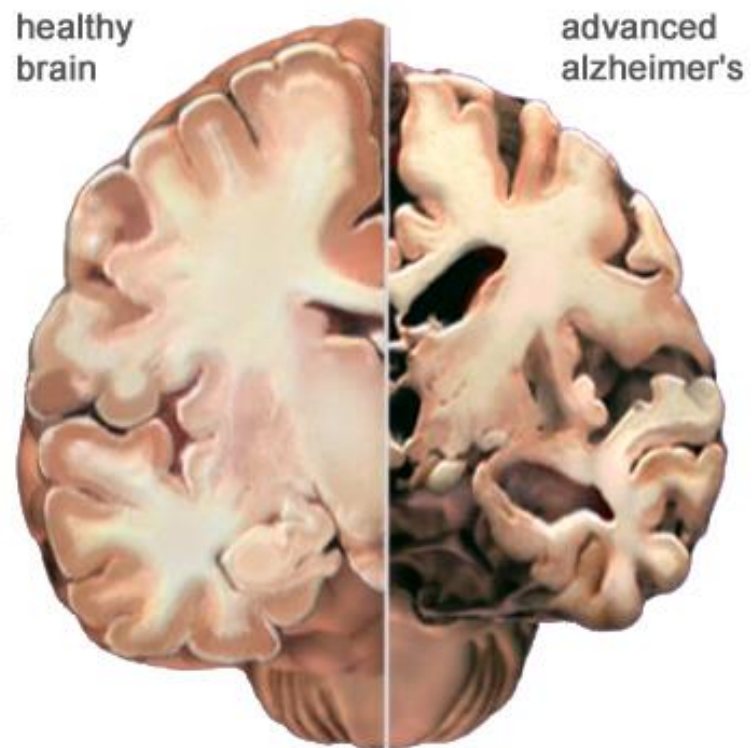
### Demenze Corticali:

- Demenza di Alzheimer
- Demenza con corpi di Lewy
- Demenza Fronto-Temporale (Malattia di Pick)

### Demenze Sottocorticali:

- Demenze Vascolari
- Demenze con **disturbi del movimento** (tra le quali troviamo la Corea di Huntington, il Morbo di Parkinson, la Paralisi Sovranucleare Progressiva e la Degenerazione Cortico-Basale)

# ALZHEIMER







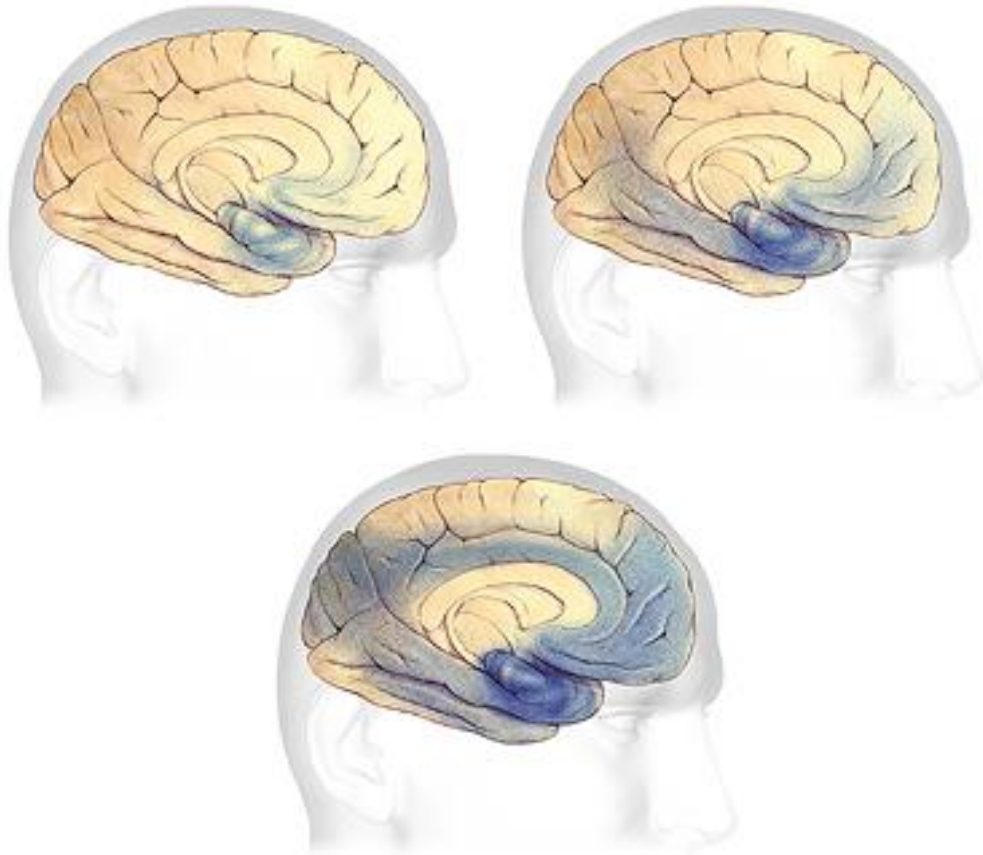
# ALZHEIMER

La malattia di Alzheimer rappresenta la forma più comune di demenza associata all'invecchiamento, con una prevalenza del 6.5% dopo i 65 anni e raggiunge l'11-39% dopo gli 85 anni.

Come osservato nel precedente video, la patologia è caratterizzata dalla formazione di placche senili, che sono accumuli extracellulari di un peptide chiamato 'beta-amiloide'. Questi accumuli sono inizialmente visibili nell'ippocampo, poi si estendono a tutta la corteccia.

La malattia è caratterizzata anche da degenerazioni neurofibrillari, con conseguente accumulo di proteine tau nei neuroni. Queste microfibrille comprimono i neuroni e ne inibiscono il funzionamento assonale.

# ALZHEIMER



Secondo un recente studio (Kim et al., 2013), la proteina beta amiloide inizia il suo processo distruttivo aggregandosi in ammassi che alterano le comunicazioni tra le sinapsi nel cervello dei soggetti affetti da Alzheimer molto prima di formare le caratteristiche placche che si osservano post-mortem.

Pazienti affetti dalla malattia vivono in media 8 anni, anche se alcuni sopravvivono anche 20 anni dalla diagnosi.

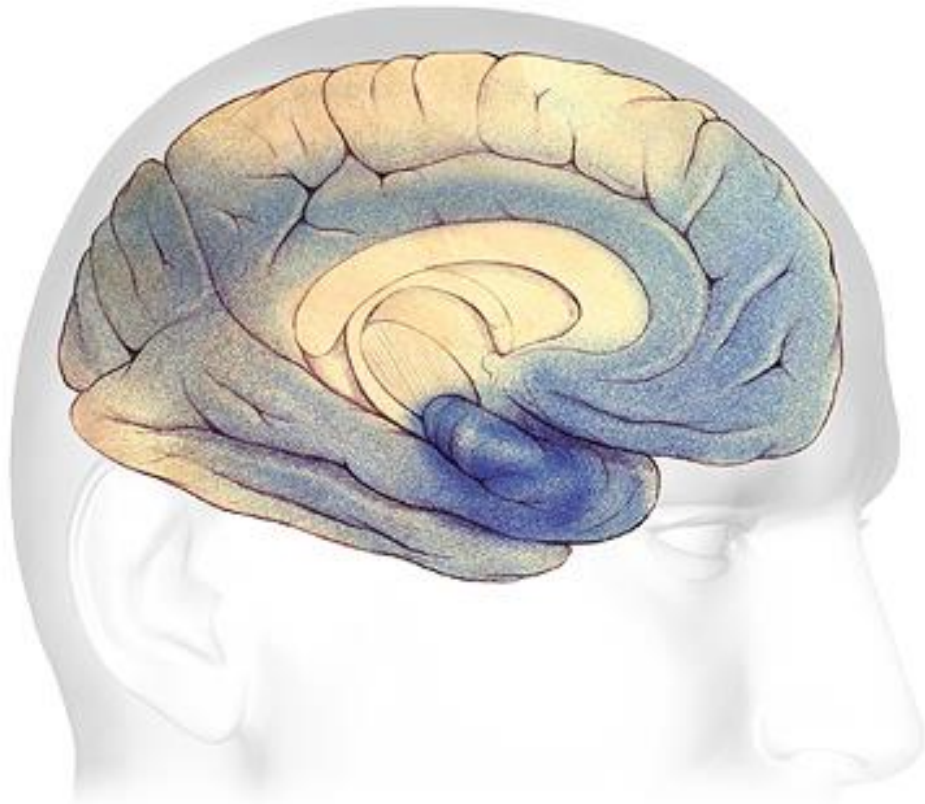
# ALZHEIMER



Nei primi stadi della malattia, prima ancora che i sintomi siano evidenti in modo esplicito, le placche amiloidi e gli ammassi neurofibrillari iniziano a formarsi in aree cerebrali responsabili di:

**Apprendimento e memoria**  
**Ragionamento e pianificazione**

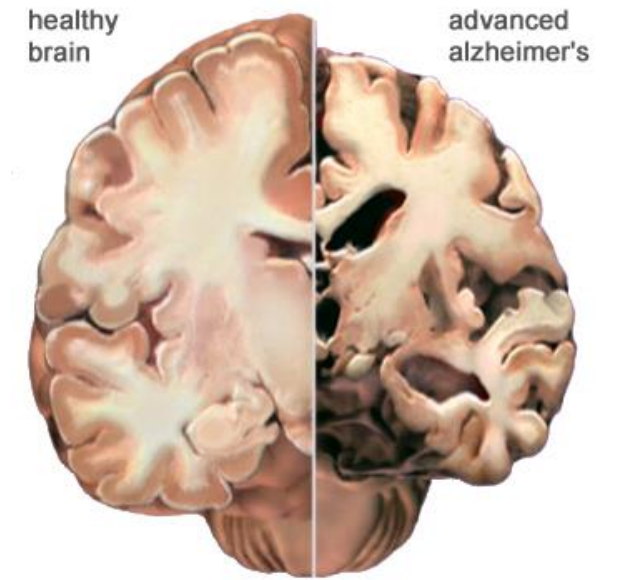
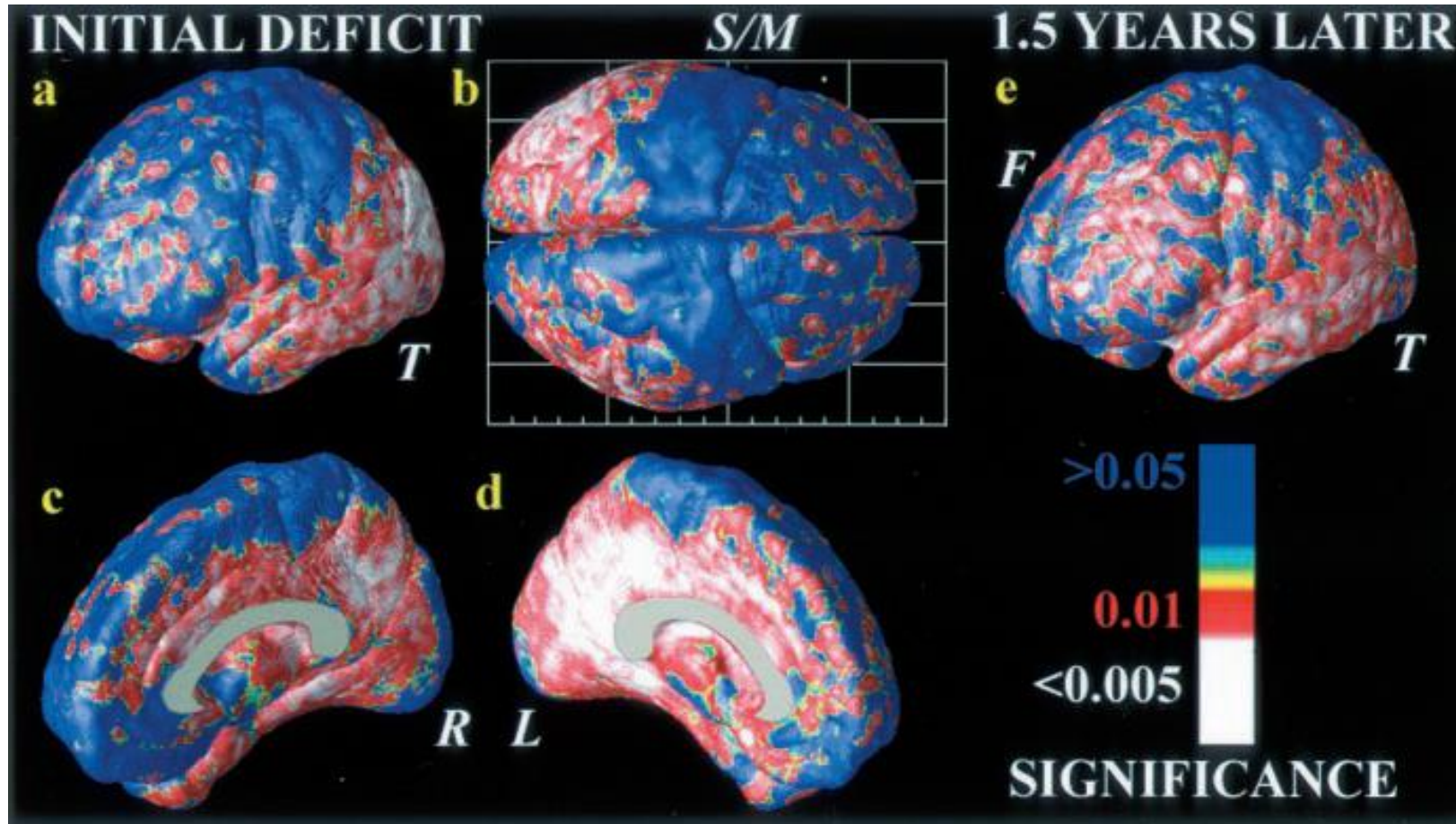
# ALZHEIMER



Quando la malattia raggiunge uno stadio avanzato, la maggior parte della corteccia è compromessa. Il cervello si riduce in volume a causa della morte cellulare.

In questo stadio, gli individui perdono la loro abilità di comunicare e riconoscere i familiari.

# ALZHEIMER



# ALZHEIMER

## Diagnosi differenziale:

Una prima distinzione deve essere condotta rispetto allo **stato confusionale** acuto (*delirium* o *encefalopatia metabolica* o *insufficienza cerebrale acuta*), le cui caratteristiche sono:

- 1) Stato di allerta alterato e fluttuante
- 2) Processi mentali incoerenti
- 3) Incapacità di focalizzare l'attenzione
- 4) Modificazioni comportamentali come agitazione o letargia

# ALZHEIMER

Questo quadro, a differenza delle demenze, è altresì caratterizzato da un'insorgenza rapida (giorni o ore) con notevoli fluttuazioni dei sintomi nell'arco della giornata e una propensione per un peggioramento notturno.

Un altro sintomo che si sovrappone rispetto all'Alzheimer è la **depressione**.

La depressione nei pazienti con Alzheimer è caratterizzata da:

- affaticamento
- rallentamento psicomotorio
- apatia





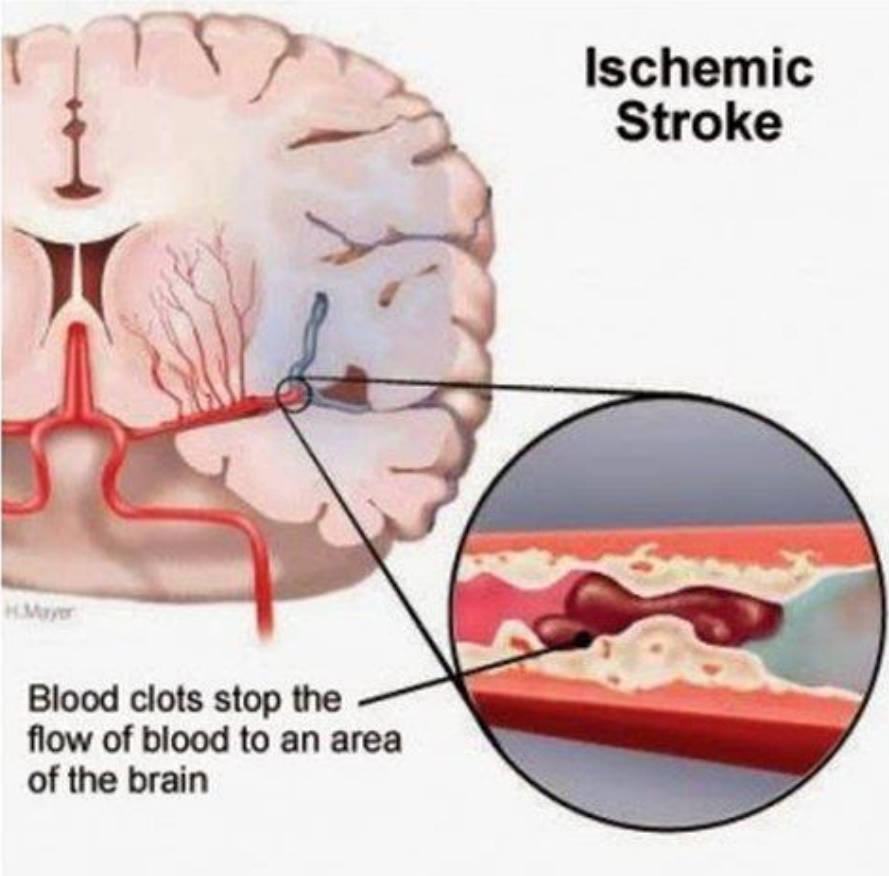
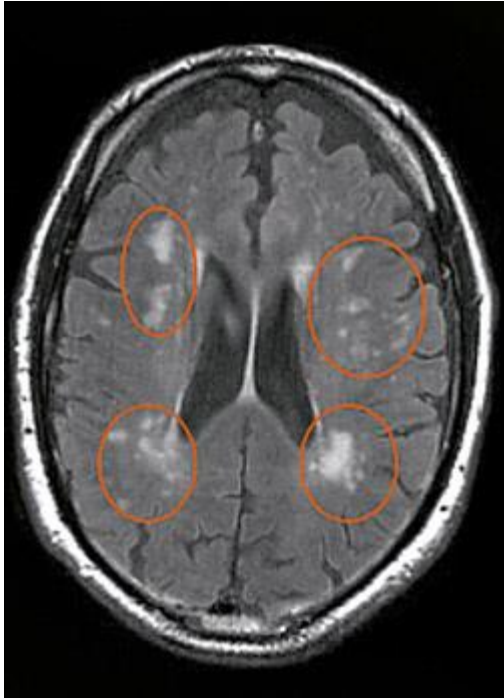
# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

## DEMENZA VASCOLARE

La seconda forma più comune tra le tipologie di demenza è quella vascolare. Essa si presenta nella maggior parte dei casi nella popolazione anziana ed è causata dalla diminuzione del flusso sanguigno destinato al cervello.

Essa si manifesta nel momento in cui l'apporto di sangue, che trasporta ossigeno ed altre sostanze al cervello, viene interrotto da un sistema vascolare malato o difettoso. Se l'apporto di sangue è bloccato per un tempo troppo lungo, le cellule cerebrali possono morire, causando danni alla corteccia del cervello. A seconda della persona, e della gravità dell'ictus, la demenza vascolare può verificarsi lentamente o repentinamente.

# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER



# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

Qui di seguito i tratti caratteristici della demenza vascolare:

- Rallentamento del pensiero;
- Deficit di memoria;
- Cambiamenti di umore insoliti (si manifestano spesso depressione e irritabilità);
- Allucinazioni e deliri;
- Stato confusionale
- Cambiamenti di personalità e perdita di relazioni sociali;
- Instabilità;
- Debolezza degli arti;
- Tremori;
- Problemi di deambulazione;
- Problemi di equilibrio;
- Incontinenza;
- Deficit di masticazione;
- Difficoltà di espressione;
- La persona non riconosce l'ambiente familiare;
- Labilità emotiva per cui la persona ride o piange impropriamente

# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

**Demenza frontotemporale (DFT)** è un termine generico usato per indicare tutte quelle malattie degenerative che colpiscono i lobi cerebrali frontale e temporale. Esistono tre tipologie di demenza frontotemporale:

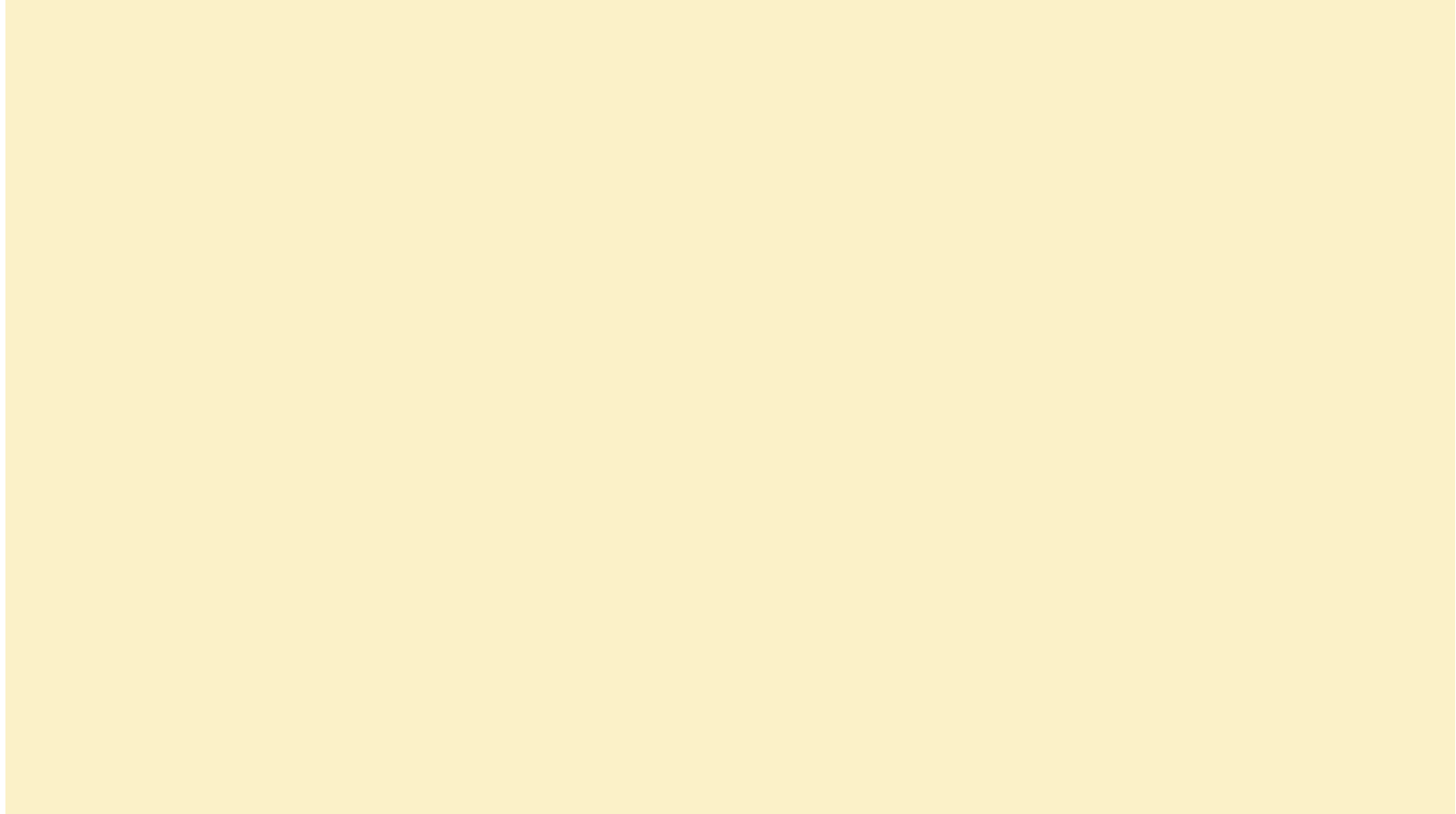
1. malattia di Pick (o DFT in senso stretto) che si manifesta con problemi comportamentali e disturbi della personalità;
2. la demenza semantica che causa deficit di riconoscimento e di comprensione del linguaggio;
3. l'afasia primaria progressiva che compromette la fluenza o la capacità di reperimento della parola.

# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

La demenza fronto-temporale è caratterizzata da un iniziale disturbo delle **funzioni esecutive** (definite come capacità di progettare e regolare un comportamento mirato a raggiungere un obiettivo), disturbi del **ragionamento** e del **linguaggio** in assenza di gravi disturbi di memoria.

Essa si manifesta con **cambiamenti di personalità** che possono precedere l'insorgenza della sintomatologia neuropsicologica: il comportamento diventa anomalo nelle situazioni sociali, nella condotta e nelle scelte personali. Di frequente la persona diventa disinibita nel linguaggio e nei comportamenti manifestando condotte socialmente inappropriate, iperoralità, comportamenti ossessivo compulsivi, apatia, irritabilità, depressione, giocosità, euforia, deliri.

# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

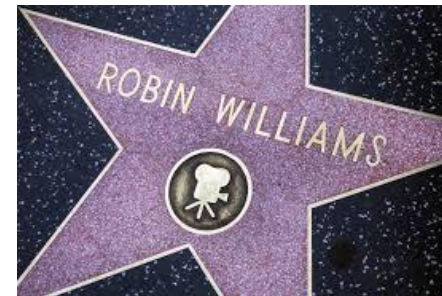
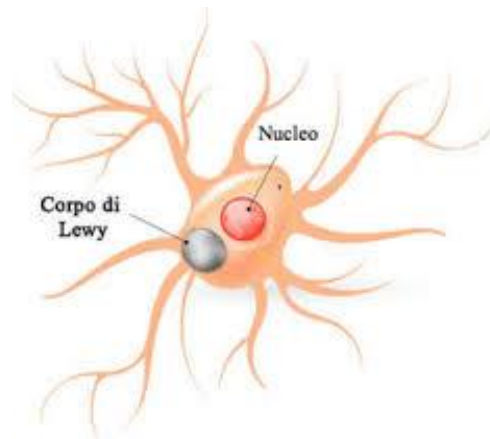


# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

## Demenza con corpi di Lewy

I corpi di Lewy sono dei depositi anomali di proteina fibrillare che si formano nelle cellule nervose e si localizzano prevalentemente nei nuclei della corteccia cerebrale.

I corpi di Lewy danneggiano le cellule nervose e interrompono lo scambio dei neurotrasmettitori, pregiudicando le funzioni cerebrali.





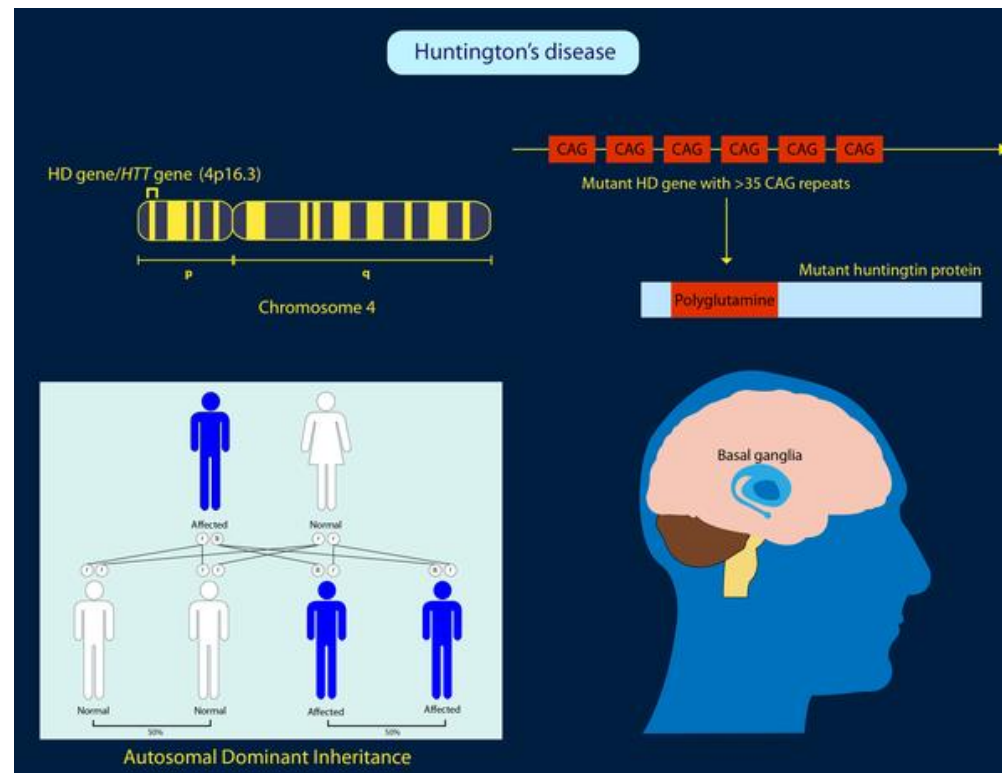
# DEMENZE DEGENERATIVE DI TIPO NON ALZHEIMER

Questa tipologia di demenza si manifesta con i seguenti sintomi:

- ❖ Allucinazioni visive: la persona vede animali o persone che in realtà non ci sono.
- ❖ Disturbi del movimento. Il soggetto presenta difficoltà simili al Parkinson e quindi si manifesta con il rallentamento del movimento, rigidità muscolare, tremori o difficoltà nella deambulazione.
- ❖ Delusioni: queste possono consistere in percezioni sbagliate o irrazionali, riguardo alcune persone o eventi.
- ❖ Deficit cognitivi. Come nel morbo di Alzheimer, possono verificarsi confusione, perdita di memoria e scarsa capacità di concentrazione.

# COREA DI HUNTINGTON

La Corea di Huntington viene definita come un'affezione ereditaria degenerativa del sistema nervoso centrale che determina una distruzione dei neuroni in particolare a livello dei gangli della base e della corteccia cerebrale.



# COREA DI HUNTINGTON

La forma più frequente di Malattia di Huntington, con esordio in età adulta, presenta un decorso che può essere approssimativamente suddiviso in tre stadi:

1) Lieve e progressiva riduzione della performance intellettuale (ad esempio difficoltà ad affrontare compiti nuovi o anche usuali mansioni in ambito lavorativo, o lievi difficoltà di memoria) e alterazioni comportamentali. Queste ultime possono includono momenti di depressione, irritabilità, ansia ed apatia.

# COREA DI HUNTINGTON

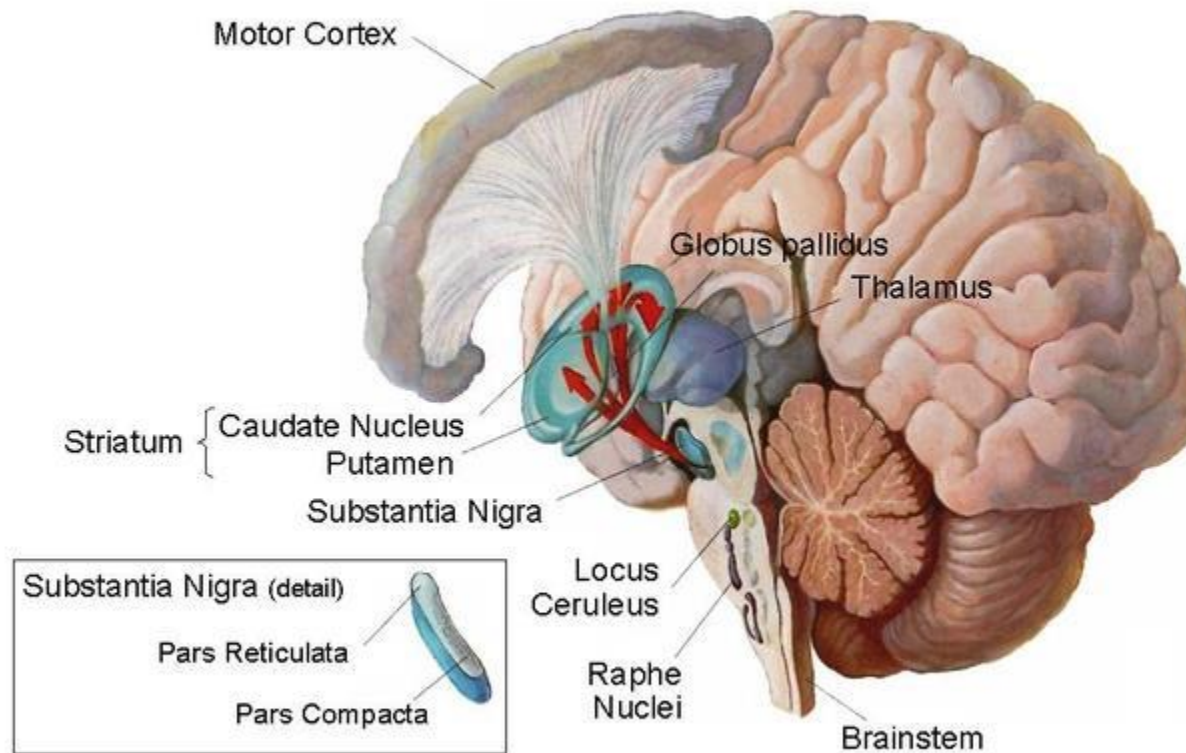
2) Nello stadio intermedio, il quadro clinico è caratterizzato dalla **corea** ossia da movimenti involontari veloci, aritmici e afinalistici. La distribuzione e la gravità del disturbo coreico possono variare da movimenti appena percettibili alle estremità degli arti, fino a movimenti molto violenti che interessano tutti i segmenti corporei e risultano particolarmente disabilitanti.

3) Nelle fasi avanzate il quadro neurologico è caratterizzato da un marcato rallentamento, dalla rigidità e dalla presenza di posture distoniche. I pazienti necessitano di aiuto nelle attività della vita quotidiana, come la deambulazione, la capacità di vestirsi o di alimentarsi. Anche il linguaggio diventa molto problematico. Sebbene il deficit cognitivo progredisca con l'avanzare della malattia c'è da dire che i pazienti possono mantenere un grado significativo di lucidità e quindi comprendere la loro condizione percependo lo stato di realtà.

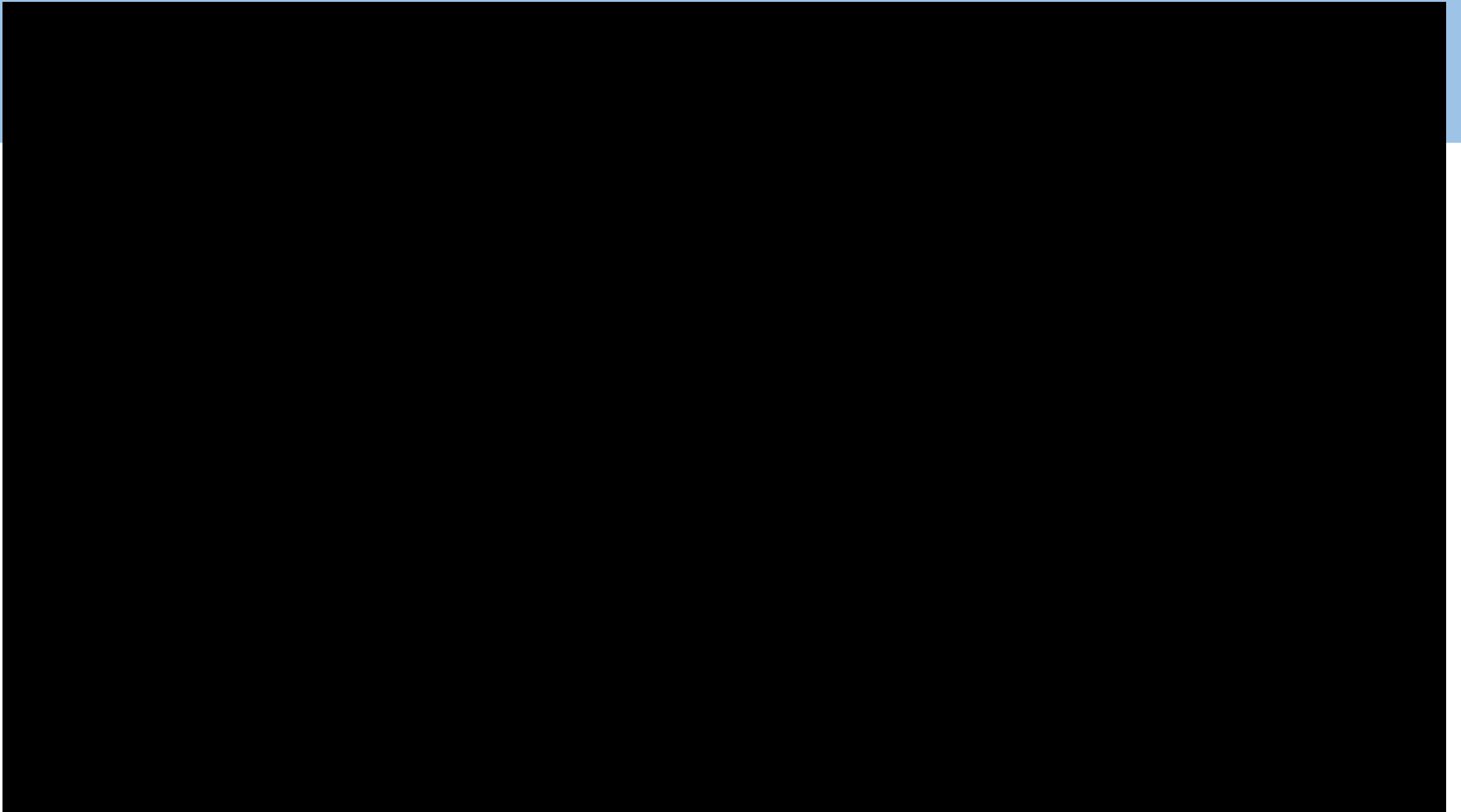


# MALATTIA DI PARKINSON

## Brain Regions Affected by Parkinson's Disease



Parkinson's disease



# MALATTIA DI PARKINSON

Le strutture coinvolte nella malattia di Parkinson si trovano in aree profonde del cervello, note come gangli della base (nuclei caudato, putamen e pallido), che partecipano alla corretta esecuzione dei **movimenti**.

La malattia di Parkinson si manifesta quando la produzione di **dopamina** nel cervello cala consistentemente. I livelli ridotti di dopamina sono dovuti alla degenerazione di neuroni, in un'area chiamata *Sostanza Nera*.

La durata della fase preclinica (periodo di tempo che intercorre tra l'inizio della degenerazione neuronale e l'esordio dei sintomi motori) non è nota, ma alcuni studi la datano intorno a 5 anni.



# MALATTIA DI PARKINSON

Il quadro sintomatico del Parkinson varia molto da persona a persona, con manifestazioni che possono variare sensibilmente per tipo e frequenza:

- ❑ **Impaccio nei movimenti** (bradicinesia, acinesia): man mano che il tempo avanza risulta sempre meno facile compiere movimenti fluidi.



# MALATTIA DI PARKINSON

- ❑ **Rigidità:** Il tono muscolare è costantemente aumentato, soprattutto negli arti che denotano tremore o impaccio motorio. I malati hanno l'impressione che i loro arti siano «come paralizzati» e soffrono spesso di crampi dolorosi.



Rigidity (cogwheel phenomenon)

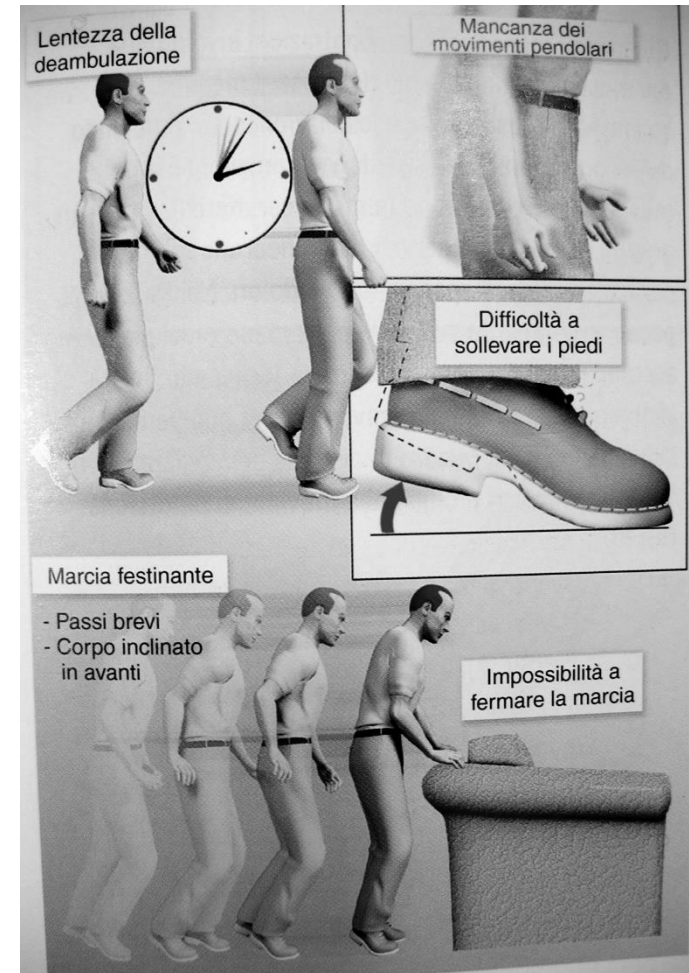
# MALATTIA DI PARKINSON

- **Tremore a riposo:** di regola, all'inizio il tremore a riposo (che compare nel 75% dei malati) è unilaterale. Solitamente esso si manifesta con maggiore evidenza sia negli arti inferiori che in quelli superiori.



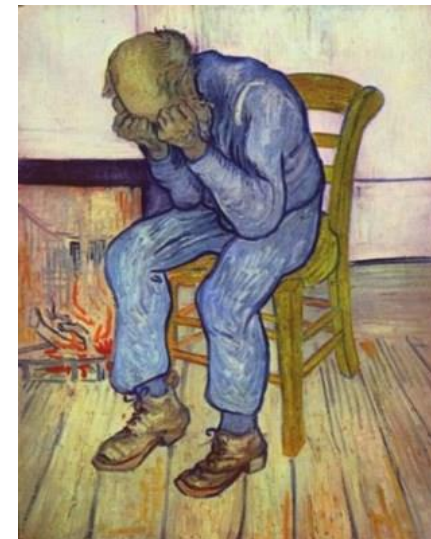
# MALATTIA DI PARKINSON

❑ **Instabilità posturale:** nell'essere umano, la marcia in posizione eretta e l'equilibrio sono resi possibili da un complesso sistema di regolazione nel quale svolgono un ruolo fondamentale i riflessi automatici posturali. Dato che nel Parkinson questi automatismi sono alterati, le persone che si trovano in uno stadio avanzato della malattia fanno più fatica a mantenere una postura eretta. Una conseguenza pericolosa di questo danno è rappresentata dalle cadute.



# MALATTIA DI PARKINSON

- ❑ Altri sintomi frequenti del Parkinson sono: alterazioni psichiche (ad es. depressioni), le anomalie del ciclo sonno/veglia e le turbe del sistema nervoso vegetativo (regolazione della pressione sanguigna, digestione e regolazione della temperatura).



# MALATTIA DI PARKINSON

## DIAGNOSI DELLA MALATTIA DI PARKINSON

- POSSIBILE**
- Presenza di almeno 2 dei 4 segni cardinali (1 dei 2 deve essere tremore o bradicinesia)
  - Assenza di sintomi atipici
  - Documentata risposta alla L-dopa o dopaminoagonisti
- PROBABILE**
- Presenza di almeno 3 dei 4 segni cardinali
  - Assenza per almeno 3 anni di sintomi atipici
  - Documentata risposta alla L-dopa o dopaminoagonisti
- DEFINITA**
- Presenza di tutti i criteri precedenti
  - Riscontro patologico

# MALATTIA DI PARKINSON

## M. DI PARKINSON: EPIDEMIOLOGIA

INCIDENZA: tra 4,5 e 21 casi su 100.000 abitanti. La variabilità è correlata con i diversi criteri metodologici usati nei diversi studi.

PREVALENZA: Diversi risultati con diversi criteri ma nell'unico studio "porta a porta" effettuato in in 3 comuni siciliani (Neurology 1992) prevalenza di 257 casi per 100.000 abitanti. Nel 35% dei casi diagnosi durante lo studio.

STIMA DI PREVALENZA NELLA PROVINCIA DI ROMA (Novembre 1990) 173,5 casi per 100.000 abitanti.

la prevalenza aumenta con l'età:

60-69 anni	→	621/100.000
70-79 anni	→	1978/100.000
80-89 anni	→	3055/100.000

# MALATTIA DI PARKINSON

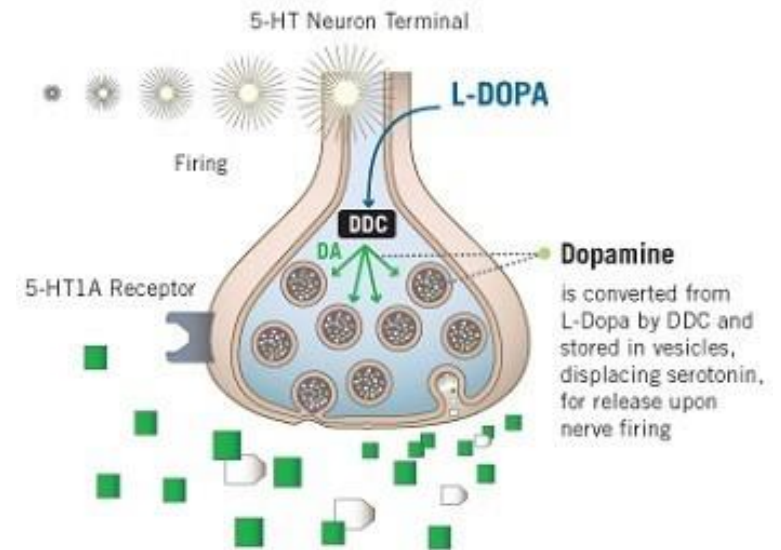
## TERAPIA SINTOMATICA : L-DOPA

### VANTAGGI

1. E' il farmaco più efficace nel trattamento dei sintomi della MP
2. Tutti i pazienti affetti da MP rispondono
3. Migliora la disabilità e prolunga la possibilità di lavorare e di mantenere un'autonomia

### SVANTAGGI

1. Nella maggioranza dei pazienti si sviluppano complicazioni motorie (50-90% in 5-10 anni)
  - Discinesie: movimenti coreici, distonia
  - Fluttuazioni motorie
2. Effetti sedativi. Effetti psichiatrici
3. Metaboliti con effetto tossico sui neuroni nigrali ?





# INTERVENTI (NON FARMACOLOGICI) NELLA DEMENZA

Con l'espressione "terapia non farmacologica" si intende qualsiasi intervento condotto con la persona affetta da demenza, non chimico, basato su approcci teorici fondati e in grado di fornire qualche beneficio dimostrabile.

Questi interventi mirano a stimolare e attivare funzioni cognitive non completamente deteriorate, basandosi sul concetto di "riserva cognitiva", e quindi sulle potenzialità della persona in oggetto.

Miglior approccio: cure farmacologiche + cognitive

# INTERVENTI (NON FARMACOLOGICI) NELLA DEMENZA

## APPROCCI PSICOLOGICI CENTRATI SULLA PERSONA CON DEMENZA

### 1. Reality Orientation Therapy

La Terapia di Orientamento alla Realtà (Reality Orientation Therapy; ROT), nell'ambito degli interventi psicosociali rivolti alla persona è la più diffusa terapia cognitiva. Essa è stata ideata da Folsom alla fine degli anni '50, presso la Veterans Administration (Topeka, Kansas), e successivamente sviluppata da Taulbee e Folsom negli anni '60.

# INTERVENTI (NON FARMACOLOGICI) NELLA DEMENZA

## Obiettivi della ROT

- Finalizzata a riorientare il paziente rispetto a sé, alla propria storia e all'ambiente che lo circonda.
- Modificare comportamenti disfunzionali e migliorare il livello di autostima della persona facendola sentire ancora attiva dal punto di vista dei rapporti sociali significativi e riducendone la tendenza all'isolamento.
- Attraverso una serie di molteplici stimolazioni multimodali di tipo musicale, verbale, grafiche, visive, tale tecnica si propone di andare a rafforzare le informazioni base del paziente rispetto alla sua storia di vita personale e alle dimensioni spaziale e temporale.

# INTERVENTI (NON FARMACOLOGICI) NELLA DEMENZA

Diverse sono le tecniche e i mezzi di cui si avvale la R.O.T. per migliorare tali abilità; una delle principali tecniche cardine è costituita dall'uso di ausili esterni, oggetti quali *calendari, immagini, lavagne, fotografie, orologi*, oggetti vari di uso comune, che possono essere visti come dei veri e propri supporti all'attivazione dei processi di stimolazione del paziente.

Gli scopi principali che permette di raggiungere questo approccio sono indicativamente due: ri-orientare il soggetto per quanto riguarda gli aspetti importanti della sua **biografia personale** chiedendogli per esempio di ricordarsi della sua data di nascita, dell'orario e del luogo in cui si trova e stimolare la memoria del paziente chiamando in causa argomenti connessi alla sua storia di vita.

# INTERVENTI (NON FARMACOLOGICI) NELLA DEMENZA

## 2. Validation Therapy

È un modello che parte dal presupposto di non voler riportare la persona alla realtà attuale ma di cogliere e di accettare ossia convalidare il **contenuto emozionale** delle loro affermazioni e dei loro comportamenti senza necessariamente valutarli o correggerli. La validazione come atteggiamento di fondo si pone come obiettivo quello di accettare le persone per quelle che sono.

L'ipotesi che sostiene questo modello è che la demenza riporta il malato ad episodi passati del suo vissuto e a conflitti relazionali, specie familiari o con figure significative. È fondamentale seguire il paziente nel suo mondo per cercare di comprendere quali sono i suoi sentimenti, le sue emozioni e i comportamenti che derivano da questo suo rivivere i conflitti del passato. *Attraverso il metodo Validation si tenta di ridurre disturbi quali il vagabondaggio, l'agitazione, l'aggressività, l'ansia e l'essere sospettosi che caratterizzano la persona con demenza.*

# INTERVENTI (NON FARMACOLOGICI) NELLA DEMENZA

## 3. Reminiscence Therapy

Nella terapia di Reminiscenza, le situazioni passate rappresentano lo spunto per stimolare le risorse residue della memoria e proprio queste vengono stimolate al fine di far riemergere esperienze dal punto di vista emotivo piacevoli.

Permette quindi alle persone ammalate di mantenere la propria autostima, anzi di svilupparla ulteriormente quando sono ancora in grado di ricordare, piuttosto che frustarli su quello che non possono tenere alla mente a causa della patologia.

## The 6 Pillars of Alzheimer's Prevention

