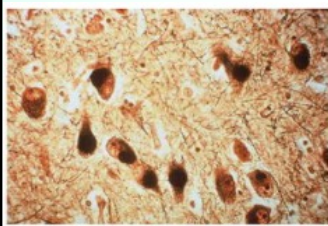


Demenze dello spettro fronto-temporale

L'attuale definizione di "spettro frontotemporale" si riferisce ad un continuum di manifestazioni neuropatologiche differenti, spesso associate a mutazioni genetiche, che hanno una relazione probabilistica con una serie di quadri clinici, a prevalente espressione cognitiva o cognitivo/motoria.



Corpi di Pick

Epidemiologia

Prevalenza non chiaramente determinata

Rispetto all' AD rapporto da 1:4 a 1:11
Costituisce il 25% di tutte le demenze
40% sono forme familiari

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

1

Demenza frontotemporale

Comprende:

1. Degenerazione frontale
2. Malattia di Pick
3. Atrofia progressiva primaria
 - Deterioramento iniziale a inizio insidioso:
 - Comportamenti aberranti (cleptomania)
 - Impulsività
 - Disinibizione
 - Fatuità
 - Scarsa attenzione
 - Progressiva riduzione dell'eloquio fino ad ecolalia

Profilo neuropsicologico tipico: presenza di deficit esecutivi con risparmio relativo della memoria episodica e delle funzioni visuo-spaziali.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

2

Afasie primarie progressive (APP)

Secondo Mesulam (2013), per porre diagnosi di APP bisogna soddisfare tre criteri diagnostici:

- 1) Esordio insidioso e progressione graduale dell'afasia sia in produzione che per la comprensione del linguaggio;
- 2) Attività della vita quotidiana limitate dal deficit linguistico;
- 3) Origine neurodegenerativa, determinata attraverso l'applicazione di procedure diagnostiche.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

3

Afasie primarie progressive (APP)

In base alle caratteristiche linguistiche e neuropsicologiche e sulla distribuzione topografica dell'interessamento cerebrale sono state individuate tre varianti principali

(Gorno-Tempini et al., 2011):

1. non-fluente/agrammatica (vNF/A);
2. semantica (vS);
3. logopenico/fonologica (vL/F) (forma atipica di AD).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

4

Afasie primarie progressive (APP) Variante non fluente/agrammatica (vNF/A)

Il sintomo di esordio delle vNF/A è spesso la difficoltà dell'articolazione, con le caratteristiche della "aprassia dell'eloquio".

Caratteristiche fondamentali sono il disturbo dell'articolazione e l'agrammatismo (afasia non fluente).

Spesso il disturbo si associa all'aprassia bucco-facciale (Botha et al., 2014).

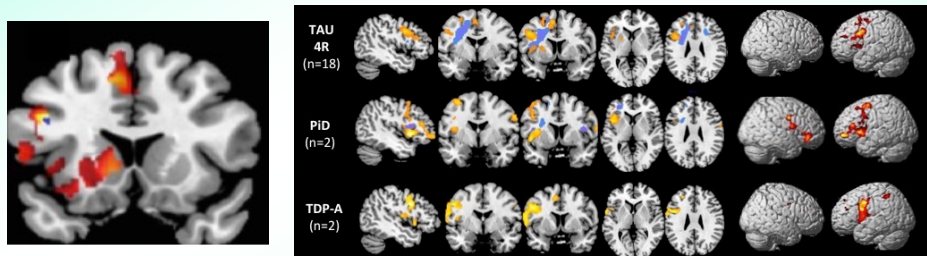
La comprensione del linguaggio è conservata per le parole isolate, ma può essere compromessa nel caso delle frasi, in particolare se queste ultime hanno una struttura sintattica complessa.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

5

Afasie primarie progressive (APP) Variante non fluente/agrammatica (vNF/A)

Nelle fasi iniziali di malattia la regione più precocemente colpita dal processo patologico è la porzione opercolare superiore del giro frontale inferiore (Mandelli et al., 2016).



Nell'85% dei casi la vNF/A e' causata da patologia FTLD-tau con una maggior compromissione della sostanza bianca (McMillan et al., 2013)

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

6

Afasie primarie progressive (APP) La variante semantica (vS)

Il sintomo di esordio delle vS si manifesta con una compromissione della denominazione, cui seguono deficit della comprensione di parole e della semantica non verbale.

Progressiva compromissione della memoria semantica, con la presenza di anomie e parafasie semantiche ma le abilità articolatorie e morfosintattiche sono risparmiate.

Esiste un sostanziale accordo sul ruolo centrale del lobo temporale anteriore nella rappresentazione semantica, che si riflette nella profonda compromissione dell'elaborazione di parole singole

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

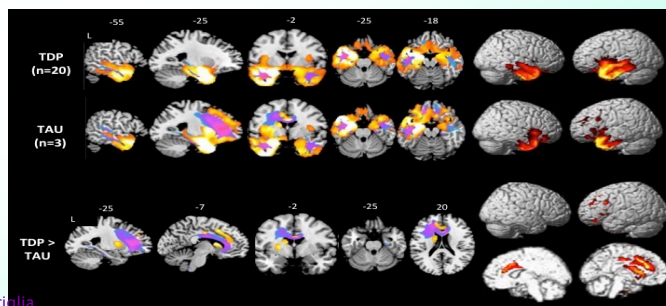
7

Afasie primarie progressive (APP) La variante semantica (vS)

Nelle fasi precoci, atrofia selettiva dei giri temporale inferiore e fusiforme, del polo temporale e della corteccia paraippocampale e entorinale.

Studi PET (Iaccarino et al., 2015) e trattografici (D'Anna et al., 2016) confermano la correlazione tra la comparsa dei disturbi comportamentali e l'estensione della patologia alle aree orbitofrontali.

Atrofia della sostanza grigia (giallo/arancione) e bianca (blu/viola) nei pazienti con vS causata da diversi sottipi patologici



Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

8

Afasie primarie progressive (APP)

La variante logopenico/fonologica (vL/F)

La definizione della variante logopenico/fonologica (vL/F) costituisce uno degli aspetti più complessi e controversi delle APP.

L'eloquio è rallentato, formato da frasi sintatticamente semplici ma corrette, con frequenti pause per la ricerca della parola. Le altre caratteristiche sono la difficoltà nei test di comprensione di frasi lunghe e il deficit della ripetizione di frasi.

Assenza di disturbi articolatori, semantici e di agrammatismo.

Viene anche segnalata la presenza di acalculia e deficit di memoria verbale immediata.

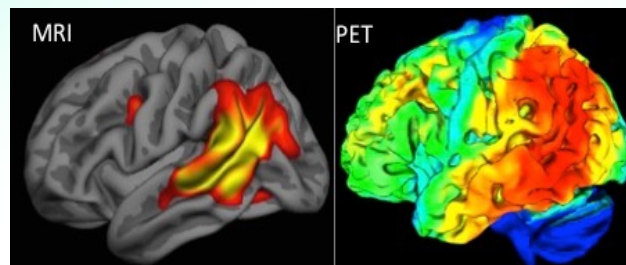
Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

9

Afasie primarie progressive (APP)

La variante logopenico/fonologica (vL/F)

La localizzazione caratteristica dell'atrofia riguarda la porzione posteriore del giro temporale superiore e medio e il lobulo parietale inferiore di sinistra.



Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

10

Afasie primarie progressive (APP)

Una batteria di valutazione minima per la diagnosi differenziale deve includere (Cappa & Gorno Tempini, 2009):

- Analisi qualitativa e quantitativa della produzione orale del paziente (diagnosi differenziale tra vNF/A e vL/F);
- Analisi approfondita delle abilità semantico-lessicali (vS);
- Ripetizione di parole e frasi, span uditivo-verbale (vL/F);
- Comprensione di frasi;
- Valutazione della lettura e della scrittura

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

11

Sindromi cognitivo-motorie

Sindrome corticobasale:

- Deficit aprassici;
- Disturbi esecutivi;
- Manifestazioni comportamentali;
- Compromissioni visuo-spaziali

Paralisi sopranucleare progressiva:

- Disfunzioni cognitive;
- Disfunzione oculomotoria;
- Instabilità posturale;
- Acinesia

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

12

Sindrome cortico-basale

Ampio spettro di sintomi motori: aprassia degli arti, fenomeno della mano aliena, mioclono, deficit della marcia, disturbi dei movimenti oculari, distonia, iperflessia, rigidità.

Il profilo neuropsicologico è caratterizzato da una disfunzione del lobo parietale con eminegligenza e disfunzioni visuospatiali osservabili ai test neuropsicologici formali, ma nel corso della malattia sono stati descritti deficit in multipli domini cognitivi (ad esempio, delle funzioni esecutive e della memoria episodica).

Alterazioni della personalità e del comportamento sono associate alla SCB, ma pochi studi hanno indagato in modo sistematico l'empatia e la cognizione sociale.

Difficoltà nell'esprimere le emozioni tramite le espressioni facciali.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

13

Disturbi neurodegenerativi del movimento

Disturbi rigido-acinetici:

Bradicinesia, ipocinesia, acinesia e progressiva riduzione della capacità di eseguire movimenti alternati e ripetitivi degli arti superiori e inferiori

- Malattia di Parkinson;
- Demenza a corpi di Lewy

Disturbi ipercinetici:

eccesso di movimenti involontari e afinalistici definite ipercinesie o discinesie

- Chorea;
- tic e distonia

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

14

Demenza di Parkinson

- 90% il p. presenta disturbi cognitivi.
- 25% dei p. diventano dementi- 65% ultra 80enni
- Sintomi:
 - bradipsichismo
 - ridotta attenzione e concentrazione
 - deterioramento capacità di astrazione, critica e giudizio
 - caratteristici deficit delle funzioni visuo-spaziali

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

15

Demenza di Parkinson *Depressione*

La prevalenza della depressione clinicamente significativa oscilla tra l'8 e il 24%, quella della sintomatologia depressiva tra l'11 e il 54% nella MP (Reijnders et al., 2008)

Parziale sovrapposizione di sintomi e segni, quali mancanza di energia, apatia, insonnia o sonnolenza eccessiva, perdita di peso e riduzione dell'appetito, difficoltà intellettive e di concentrazione.

Gli aspetti clinici specifici che sembrano predisporre alla depressione sono l'esordio precoce, la grave disabilità, la presenza di fluttuazioni motorie, le alte dosi di levodopa e l'esordio dei sintomi motori all'emisoma destro.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

16

Demenza di Parkinson

Depressione

Riduzione della densità della sostanza grigia a carico del giro orbitofrontale bilaterale, del giro retto bilaterale, delle regioni temporali superiori e del giro del cingolo.

Un danno all'insula potrebbe contribuire alla comparsa di pensieri ruminanti, per una ridotta capacità a coordinare e regolare l'attenzione verso il mondo esterno e verso il proprio corpo (Hamilton et al., 2015).

La depressione dei pazienti parkinsoniani potrebbe essere legata alla riduzione patologica dell'attività serotoninergica (Mayeux et al., 1984), ma un'ipotesi alternativa postula che sia legata alla degenerazione delle strutture dopaminergiche mesolimbiche e mesocorticali, le quali giocano un importante ruolo nel sistema coinvolto nel piacere o autogrificazione (Fibiger, 1984).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

17

Demenza di Parkinson

Apatia

Può rappresentare uno dei sintomi prodromici della MP (Pont-Sunyer et al., 2014) ma le stime sulla prevalenza dell'apatia variano dal 14% al 70%.

I parkinsoniani apatici usano maggiori dosi giornaliere di levodopa, hanno una durata della MP più lunga e una sintomatologia motoria più grave rispetto ai pazienti non apatici.

Il disturbo apatico è associato ad una alterata capacità di comprendere stati affettivi ed emozioni (componente affettiva della Teoria della Mente), ed anche stati cognitivi (componente cognitiva della Teoria della Mente) degli altri, il che potrebbe contribuire alla tendenza dei parkinsoniani apatici ad evitare di impegnarsi in attività e relazioni sociali (Santangelo et al., 2012).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

18

Demenza di Parkinson

Apatia

Alti livelli di apatia sembrano correlare con un ridotto volume della materia grigia in diverse regioni: giro precentrale bilaterale, giro parietale inferiore bilaterale, insula bilaterale, giro cingolato posteriore destro e precuneo destro (Reijnders et al., 2010).

Alti livelli di apatia sono associati a ipometabolismo a livello del giro frontale medio sinistro ed anche del giro cingolato posteriore bilaterale, regione cruciale per la regolazione delle emozioni negative, ma anche a ipermetabolismo nel lobo frontale destro, nel giro postcentrale, e nel lobo temporale (Le Jeune et al., 2009).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

19

Demenza di Parkinson

Ansia

Un lavoro di meta-analisi su 45 studi ha evidenziato una prevalenza dei disturbi d'ansia pari al 31% come il disturbo d'ansia generalizzato e la fobia sociale (14%), seguiti dai disturbi d'ansia non altrimenti specificati e da fobie specifiche (13%).

Alti livelli di ansia sono frequenti nei soggetti di sesso femminile, giovani, con esordio precoce, con maggiore durata e ad un più rapido decorso.

Contrastanti risultati dell'efficacia della terapia dopaminergica sui sintomi ansiosi.

Di recente è stata segnalata una riduzione del volume dell'amigdala in pazienti con alti livelli di ansia, indipendentemente dalla gravità dei sintomi motori o autonomici e dal trattamento farmacologico (Vriend et al., 2016).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

20

Demenza di Parkinson

Disturbi del controllo degli impulsi

I disturbi del controllo degli impulsi (DCI) sono comportamenti ripetitivi, eccessivi e compulsivi che interferiscono con il funzionamento lavorativo e sociale.

I DCI sono dipendenze comportamentali con caratteristiche somiglianze con la dipendenza da sostanze con cui condividono molti fattori di rischio e correlati clinici, cognitivi e neurobiologici.

La prevalenza dei DCI varia dal 6% al 25% e i più frequenti comportamenti impulsivo-compulsivi riguardano il gioco d'azzardo, la tendenza all'acquisto, l'alimentazione e la sessualità (Weintraub e Nirenberg, 2012).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

21

Demenza di Parkinson

Disturbi del controllo degli impulsi

Altri comportamenti sono connessi direttamente all'assunzione di farmaci dopaminergici:

- 1) la sindrome da disregolazione dopaminergica, una condizione di dipendenza caratterizzata dall'assunzione eccessiva e incontrollata di alte dosi di farmaci dopaminergici (in particolare di levodopa e dopaminoagonisti);
- 2) l'affaccendamento (punding), un comportamento ripetitivo, senza scopo e compulsivo (come collezionare o riordinare continuamente gli oggetti) nel quale il soggetto è completamente coinvolto;
- 3) eccessivo esercizio fisico o uso di internet;
- 4) cammino o guida di auto senza uno specifico obiettivo;
- 5) accumulo compulsivo di oggetti con poco o nessun valore oggettivo, che in alcuni casi può portare a condizioni di scarsa igiene.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

22

Demenza di Parkinson

Disturbi del controllo degli impulsi

Gli studi sui correlati neurali dei DCI nella MP hanno mostrato che alterazioni dei circuiti fronto-striatali e limbici possono contribuire all'esordio e alla persistenza dei disturbi.

La ridotta efficienza dei circuiti fronto-striatali può determinare difficoltà a inibire movimenti o pensieri involontari, e lo sviluppo di comportamenti impulsivi, compulsivi e perseverativi.

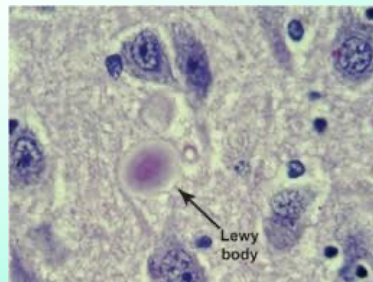
Nei pazienti parkinsoniani affetti da DCI sono evidenti disfunzioni della corteccia orbitofrontale, della corteccia del cingolo anteriore, dell'amigdala, dell'insula e dello striato ventrale.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

23

Demenza a corpi di Lewy

- Collegata alla malattia di Parkinson; presente anche nel 20–25 % dei pazienti Alzheimer.
- Presenza dei corpi del Lewy nelle cellule nervose dei NUCLEI DEL TRONCO, del cervello e della corteccia ippocampale.
- Quadro clinico: deterioramento cognitivo progressivo fluttuante (DD con delirio), deficit dell'attenzione, deficit visuo-spaziale.
- Elemento caratterizzante il 90% allucinazioni visive complesse e stabili
- Movimenti scoordinati, tremori e sindrome extrapiramidale.
- Simil parkinsoniani



Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

24

DEMENZE SECONDARIE A PATOLOGIE INTERNISTICHE

1) DEMENZA VASCOLARE

Arteriosclerosi con infarti multipli
Malattie infiammatorie dei vasi
Ipossia ed anossia
Malformazioni artero-venose

2) CARENZE ALIMENTARI E VITAMINICHE

Sindrome di Wernicke-Korsakoff
Deficit di Vit B12 e Folati (Pellagra)

3) TOSSICI E FARMACI

Metalli pesanti
Composti organici
Monossido di Carbonio
Pannaci
Sostanze stupefacenti

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

25

DEMENZE SECONDARIE A PATOLOGIE INTERNISTICHE

4) TUMORI ENDOCRANICI

5) TRAUMI

Traumi cranici aperti e chiusi
Punch-drunk syndrome o Dementia pugilistica
Ematoma sottodurale cronico

6) MALATTIE INFETTIVE-INFIAMMATORIE

AIDS Dementia Complex
Ascesso cerebrale
Meninge-encefaliti
Panencefalite sclerosante subacuta
Leucoencefalite multifocale progressiva
Malattia di Creutzfeld-Jacob (Kuru)
Neuroleue
Sclerosi Multipla

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

26

DEMENZE SECONDARIE A PATOLOGIE INTERNISTICHE

7) IDROCEFALO NORMOTESO

8) MALATTIE METABOLICHE E DISENDOCRINE

Mixedema
Alterazioni delle paratiroidi
Morbo di Wilson
Epatopatie
Ipoglicemie croniche
Sindromi paraneoplastiche
Sindrome di Cushing
Ipopituitarismo
Uremia
Dialisi
Leucodistrofia metacromatica

9) ALTRE

Malattia di Whipple
Distrofia Muscolare
Calcificazione familiare dei nuclei della base

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

27

DEMENZE SECONDARIE A MALATTIE NEUROLOGICHE

- Corea di Huntington
- Epilessia mioclonica progressiva
- Degenerazione spino-cerebellare
- Malattia di Hallevorden-Spatz

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

28

DIFFICILE INQUADRAMENTO NOSOGRAFICO IN AMBITO GERIATRICO

- PERCHE?
 - declino cognitivo è caratteristico dell' invecchiamento
 - declino cognitivo da invecchiamento ha espressività diversa da soggetto a soggetto
 - esistono gradi diversi di deterioramento cognitivo fra fisiologia e psicologia (MCI)
 - è possibile che al declino cognitivo concorrano momenti casuali differenti (polifattorialità)
 - molteplici sono le entità cliniche che si manifestano con deterioramento mentale e che possono anche coesistere

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

29

Percorso diagnostico

- Si basa anzitutto sulla raccolta anamnestica e sull'esame obiettivo, con un'attenta valutazione delle capacità funzionali e cognitive del paziente.
- Sono coinvolti il medico di famiglia, per una prima fase di screening, ed il neurologo per la conferma del sospetto di demenza e la diagnosi differenziale.
- Per configurare una demenza i disturbi devono riguardare almeno due funzioni cognitive, tra cui generalmente la memoria, e devono determinare una diminuzione delle capacità funzionali del soggetto
- In alcune demenze non-Alzheimer, il disturbo di memoria può non essere presente all'esordio ed essere preceduto da importanti disturbi comportamentali

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

30

Prima fase: screening

Dovrebbe essere gestita prevalentemente dal **medico di famiglia** ed è finalizzata a



formulare il **sospetto** diagnostico



individuare le **principali cause** che possono determinare un deficit cognitivo

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

31

Valutazione cognitivo-funzionale in Medicina Generale

Un recente del British Medical Journal prende in esame le funzioni cognitive dell'anziano e propone una scala di valutazione semplice e facilmente utilizzabile nel contesto delle cure domiciliari.

Young J, Meagher D, MacLullich A. Cognitive Assessment in older people. BMJ 2011; 343: d5042

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

32

COGNOME _____ NOME _____ N _____
 DATA E LUOGO DI NASCITA ____/____/____ SESSO: 1) M 2) F
 INDIRIZZO _____ TEL _____ ANNI DI SCUOLA: ____
 STATO CIVILE: 1) celibe 2) sposato 3) separato/divorzato 4) vedovo 5) risposato 6) convivente 7) coniuge in istituto 8) altro
 LAVORO: 1) operaio 2) artig. 3) agricolt. 4) impieg. 5) insegn. 6) casalinga 7) commerc. 8) domestica 9) libero prof. 10) _____
 Medico Curante: _____ Tel. _____

GPCOG – TEST DI SCREENING PER LA DEMENZA PER MEDICI DI MEDICINA GENERALE
VERSIONE ITALIANA TRIAL (DI DR. PIRANI ALESSANDRO AUTORIZZATO DAGLI AUTORI)
 Brodaty H., Pond D., Kemp N. M., Luscombe G., Harding L., Berman K., Huppert F. A., JAGS, 50: 530-534; 2002

A) VALUTAZIONE DEL PAZIENTE Ogni domanda deve essere formulata una volta sola.

RICHIAMO 1° FASE Nominativo ed indirizzo da richiedere nella 2° fase
 1. "Le dirò un nome ed un indirizzo. Dopo che li avrò detti, desidero che lei li ripeta.
 Ricordi questo nome ed indirizzo perché le chiederò di ripetermeli fra qualche minuto. (Consentite un massimo di 4 tentativi ma non date punteggio)
 "Mario Rossi, Via Libertà 42, Pavia"

	Corretto	Sbagliato
2. Mi dica la data di oggi? (si accetta solo data esatta)	1	0
3. Inserisca i numeri delle ore (devono essere posizionati correttamente)	1	0
4. Per piacere disegni le lancette in modo che segnino le ore 11:10	1	0
INFORMAZIONE 5. Può raccontarmi una notizia importante appresa da TV o giornali?	1	0

RICHIAMO 2° FASE 6. Mi può ripetere il nome e l'indirizzo che le avevo chiesto di ricordare?

	Mario	0
Rossei	1	0
Via Libertà	1	0
42	1	0
Pavia	1	0
TOTALE		

PUNTEGGIO: 9 = NORMALE; < 5 = COGNITIVAMENTE DETERIORATO; 5-8: BORDER

Linee guida per il punteggio
 Desidero: 1) Dichiaro. Domanda 3: risposta corretta se i numeri 12, 3, 6 e 9 sono collocati senza errori nel cerchio ed anche i restanti numeri delle ore sono inseriti in modo congruo. Domanda 4: risposta corretta se le lancette sono puntate sui numeri 11 e 2 anche qualora la lancetta lunga non venga chiaramente distinta da quella corta.
 Incollocazione: Non sono necessarie risposte particolarmente dettagliate. L'importante è che l'intervistato dimostri buona conoscenza di un evento importante riportato dai media di recente. Se vengono date risposte generiche, tipo "guerra" "molta pioggia", chiedete dettagli: se l'intervistato non li fornisce classificate "sbagliato".

B) INTERVISTA AL FAMILIARE/CONSCENTE Chiedete: "Rispetto a qualche anno fa, il paziente..."

	SI	NO	Non so	NA
I. ... ha più difficoltà a ricordare cose che gli sono successe di recente?	0	1		
II. ... ha più difficoltà a rievocare conversazioni di pochi giorni prima?	0	1		
III. ... quando parla, ha più difficoltà a trovare le parole giuste o sbaglia le parole più spesso?	0	1		
IV. ... è meno capace di gestire denaro e affari (ad es. pagare conti, programmare le spese)?	0	1		
V. ... è meno capace di gestire ed assumere i suoi farmaci autonomamente?	0	1		
VI. richiede più assistenza per utilizzare i mezzi di trasporto (sia privati che pubblici)?	0	1		
PUNTEGGIO: Sezione A) = 5-8 + Sezione B) ≤ 3 CONFERMA DETERIORAMENTO COGNITIVO TOTALE				

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

33

Fasi successive: conferma diagnostica e diagnosi differenziale

- Valutazione neurologica
- Valutazione neuropsicologica
- Valutazione comportamentale e psichiatrica
- Neuroimmagini

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

34

Valutazione neuropsicologica delle demenze

Valutazione cognitivo-funzionale

Test orientativi:

Mini Mental State Examination (MMSE)
Milan Overall Dementia Assessment (MODA)

Batteria di test neuropsicologici di approfondimento:

Batteria di Spinnler e Tognoni
Mental Deterioration Battery (MDB)

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

35

Batterie neuropsicologiche

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

FUNZIONI COGNITIVE ESPLORATE	TEST
PROVE VERBALI	
Abilità linguistiche Memoria episodica verbale Fluidità fonologica	Costruzioni di frasi 15 parole di REY (MBT,MLT) FAS
PROVE VISUO-SPAZIALI	
Ragionamento logico Memoria visiva immediata	Matrici Progressive Raven 47 Riconoscimento di una figura stimolo presentata prima x 3sec. tra 4 alternative
Abilità visuo-costruttiva	Copia di disegni e con elementi di programmazione

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

36

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Test delle 15 parole di Rey

Questo test, scelto come compito di memoria verbale, viene somministrato leggendo al paziente una lista di 15 parole, alla velocità di 1 parola al secondo, senza alcuna inflessione di voce.

Consegna: *“Adesso le leggerò una lista di parole di uso comune. Quando avrò finito, lei dovrà ripetere quelle che ricorda, nell’ordine che vuole. Non si spaventi perché queste parole sono tante e nessuno può ripeterle tutte. Infatti io le rileggerò più volte e lei ogni volta cerchi di dirmi quante più parole ricorda, ripetendo, ogni volta, sia le parole che mi ha già detto, sia quelle nuove che le vengono in mente.”*

Alla fine della lettura si chiede al paziente di ripetere il maggior numero possibile delle parole appena udite. Questa procedura viene usata, con la stessa lista di parole, per cinque volte consecutive, registrando ogni volta il numero delle parole rievocate dal paziente.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

37

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Test delle 15 parole di Rey

Al termine della prova di rievocazione immediata non preannunciare al paziente che successivamente dovrà ripetere ancora le parole.

Dopo un intervallo di 15 minuti, durante il quale vengono eseguite prove visuo-spaziali, al paziente viene richiesto di ricordare (senza che la lista venga riproposta dall’esaminatore) il maggior numero possibile di parole facenti parte della lista. E’ utile riportare sul protocollo anche le eventuali intrusioni.

Questo test permette di ottenere due punteggi separati:

1. Rievocazione Immediata (RI) (la somma delle parole ricordate al termine di ognuna delle cinque letture consecutive - punteggio massimo 75);
2. Rievocazione Differita (RD) (il numero di parole ricordato dopo 15 minuti - punteggio massimo 15).

Nel protocollo ci sono la Lista vers. 1, ma anche le liste parallele da utilizzare nei re-test.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

38

Aspetti qualitativi nell'apprendimento di liste

L'effetto **primacy** si riduce molto a vantaggio dell'**effetto recency effect** (Gainotti et al., 1998);

Impossibilità di rievocare in richiamo differito alcun elemento evocato (Salmon e Bondi, 2009);

Possono evidenziarsi intrusioni (sia in modalità verbale che in modalità visiva) (Mansoor et al., 2015) e confabulazioni (spontanee o in risposta a richieste specifiche);

Le prestazioni nei compiti di memoria risultano alterate anche qualora l'apprendimento sia stato massimizzato nella fase di presentazione degli stimoli.

Deficit memoria prospettica

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

39

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Fluenza Fonemica (F-A-S)

Questo test esamina l'estensione e la fruibilità del patrimonio lessicale del soggetto.

Ai soggetti viene chiesto di dire il più rapidamente possibile la quantità maggiore di parole che vengono loro in mente e che iniziano con una data lettera dell'alfabeto.

Non vengono considerati validi i nomi propri, i numeri e le parole che iniziano con lo stesso suffisso, inteso come declinazione (es. andare, andavo, andato sono scorrette; automobile, autostrada sono corrette).

Consegna: "Io le dirò una lettera dell'alfabeto. Lei mi deve dire il maggior numero possibile di parole di senso compiuto che cominciano con quella lettera, che non siano nomi propri di persona o di luoghi, e il più rapidamente possibile."

Punteggio: attribuire un punto ad ogni parola corretta (rispetto alle regole di consegna) entro i 60 sec.

Tempo: 60 sec. per ogni Lettera

40

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Costruzione di Frasi

Istruzioni: “Vorrei che mi facesse una frase che contenga le parole che le dirò io. La può fare corta o lunga, come vuole lei. Ad esempio se io dico acqua-vasca lei mi può costruire una frase come: l'acqua riempie la vasca. Ha capito?”

Rassicurare il soggetto se necessario ma non dare altre dimostrazioni o aiuti. Annotare anche il tempo impiegato per la costruzione di ogni frase.

Punteggio: ad ogni frase sensata e grammaticalmente corretta vengono dati 3 punti. Se la frase viene data entro 10 secondi si attribuiscono altri 2 punti, se la frase viene data entro 20 secondi viene attribuito un altro punto, se la frase viene data oltre i 20 secondi non si attribuisce nessun punto aggiuntivo

**Neve- Bambino; Caldo-Estate; Ponte-Cammina-Uomo;
Capelli-Acqua-Ragazza; Guida-Strada-Automobile**

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

41

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Color Progressive Matrices - CPM47

Rappresenta un Test di Intelligenza (deduzioni e Relazioni) su dati visuo-spaziali. Utilizzare il Libretto delle Matrici Progressive Colorate di Raven (CPM47 Edite da Giunti O.S.)

Il test va somministrato senza limiti di tempo per la risposta.

Ogni Tavola è distinta in una parte superiore, che contiene la figura stimolo, ed in una parte inferiore che contiene sei alternative di risposta.

Consegna: al paziente viene chiesto di osservare attentamente lo stimolo e di indicare tra le 6 alternative di risposta quale, a suo parere, è la migliore per completare lo stimolo stesso.

Una mancata risposta viene considerata come errore.

Punteggio: si attribuisce un punto per ogni risposta corretta.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

42

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Memoria Visiva Immediata

Istruzioni: “Ora le farò vedere una figura, non ha un significato particolare, la guardi attentamente, cerchi di ricordarla perché poi girerò la pagina e nella successiva lei vedrà quattro figure più o meno simili fra cui c’è anche quella che tra poco guarderà. Lei deve indicare dove si trova esattamente.”

Fare vedere ogni item per pochi secondi, accertandosi che il paziente abbia visto bene, girare la pagina e chiedere “dov’è il disegno di prima?”

Al primo item: se il paziente risponde correttamente dire “bene, ora faremo la stessa cosa con altri disegni”, altrimenti spiegare l’errore ed insistere fino a quando non abbia capito il compito.

Non permettere al paziente di tornare alla pagina stimolo.

Non commentare la prestazione del paziente, anche se richiesta. E’ bene cercare di ottenere comunque una risposta anche se il paziente è molto incerto.

Punteggio: Si attribuisce un punto per ogni risposta esatta.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

43

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Copia Disegni a mano libera e con Elementi di Programmazione

Al paziente viene inizialmente mostrato il modello che deve essere ricopiato sotto l’originale, sullo stesso foglio, per evidenziare l’eventuale presenza del fenomeno del closing-in (accollamento al modello).

Successivamente, mantenendo ben in mostra il modello, vengono somministrate le prove dello stesso con elementi di programmazione e il paziente deve completare le parti mancanti dei disegni (si consiglia di piegare le pagine lungo la linea tratteggiata per avere sempre un solo item a disposizione del soggetto, anche il disegno base è bene venga esposto da solo, senza la copia a mano libera, piegando a metà il foglio).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

44

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Copia Disegni a mano libera e con Elementi di Programmazione

Nella Copia di Disegni a mano libera (CD), per ogni prova, al paziente viene assegnato il seguente punteggio:

- 4 PUNTI se la prospettiva, l'orientamento delle linee, la relazione spaziale e la proporzione tra le parti sono correttamente riprodotte;
- 3 PUNTI se il disegno è ben riconoscibile e tutti gli elementi costitutivi sono presenti e correttamente posizionati, tuttavia, la prospettiva è persa e/o ci sono lievi imperfezioni riguardanti l'orientamento delle linee, la relazione spaziale o la proporzione tra le parti;
- 2 PUNTI se il disegno risulta difficilmente riconoscibile per la mancanza, o la dislocazione, di uno o più elementi costitutivi e/o per gravi imperfezioni nell'orientamento delle linee, nella relazione spaziale o nella proporzione tra le parti;
- 1 PUNTO se il disegno non è riconoscibile ma non si osserva il fenomeno di closing-in;
- 0 PUNTI se è presente il fenomeno del closing-in per cui tutta o parte della copia viene eseguita ricalcando o sovrapponendosi al modello.

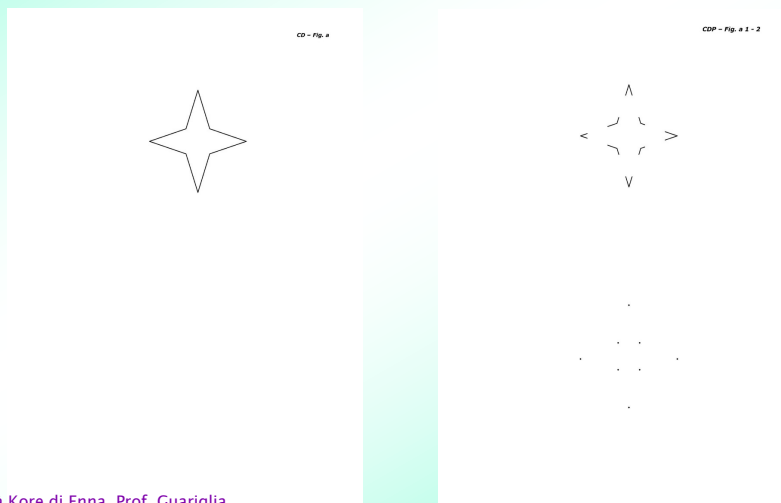
Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

45

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Copia Disegni a mano libera e con Elementi di Programmazione

Nella copia di disegni con elementi di programmazione (CDP) viene assegnato per ogni figura 1 PUNTO per ogni linea completata.

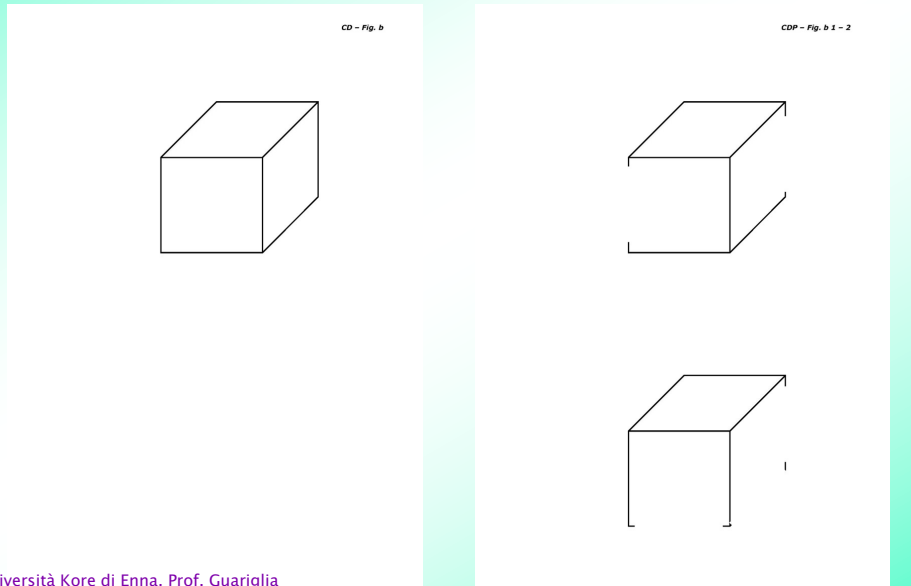


Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

46

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

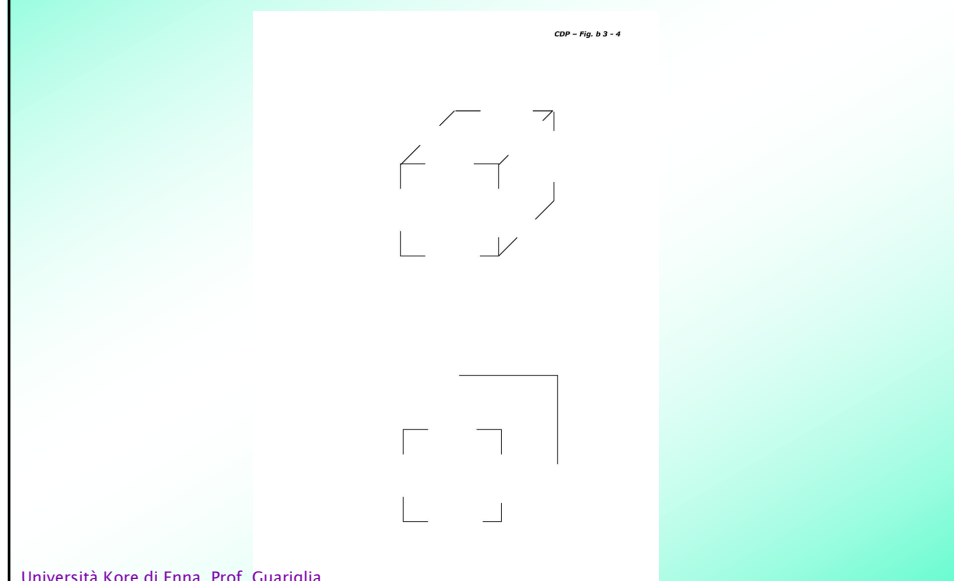
Copia Disegni a mano libera e con Elementi di Programmazione



47

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Copia Disegni a mano libera e con Elementi di Programmazione

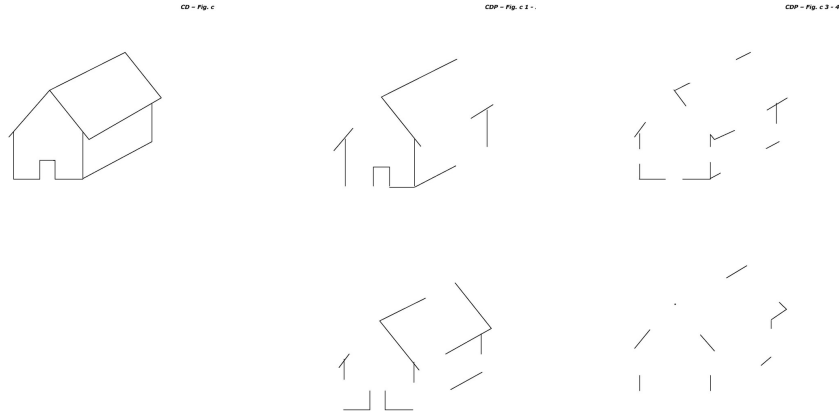


48

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

Copia Disegni a mano libera e con Elementi di Programmazione

Nella copia della casa la porta viene considerata un tratto unico insieme alla base. Tratti grafici errati non vengono conteggiati ai fini del punteggio.



Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

49

Mental Deterioration Battery (Carlesimo et al. 1996)

MDB – MENTAL DETERIORATION BATTERY

www.igi.cnr.it/Carlesimo/et_al_1996/1996

La batteria consta di diversi test, che possono essere somministrati indipendentemente l'uno dall'altro.

Scheda Riassuntiva dei Punteggi:

	PG	PC	PE	Val. Norm.
15 Parole di Rey:				
Rievocazione Immediata (IR)	<input type="text"/> /75	<input type="text"/> /75	<input type="text"/>	≥ 28,53
Rievocazione Differita (DR)	<input type="text"/> /15	<input type="text"/> /15	<input type="text"/>	≥ 4,69
Fluente Fonemica F-A-S (WF)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	≥ 17,35
Costruzione di Frasi (PC)	<input type="text"/> /25	<input type="text"/> /25	<input type="text"/>	≥ 8,72
Matrici Progressive di Raven (CPM47)	<input type="text"/> /36	<input type="text"/> /36	<input type="text"/>	≥ 18,96
Memoria Visiva Immediata (VM)	<input type="text"/> /22	<input type="text"/> /22	<input type="text"/>	≥ 13,85
Copia Disegni:				
A Mano Libera (CD)	<input type="text"/> /12	<input type="text"/> /12	<input type="text"/>	≥ 7,18
Con Elementi di Programm. (CDP)	<input type="text"/> /70	<input type="text"/> /70	<input type="text"/>	≥ 61,85

Kit del Neuropsicologo Italiano - Baretta-Rodari G., Gasparini F., Ghisetti G., Società Italiana di Neuropsicologia - Bologna (2011)

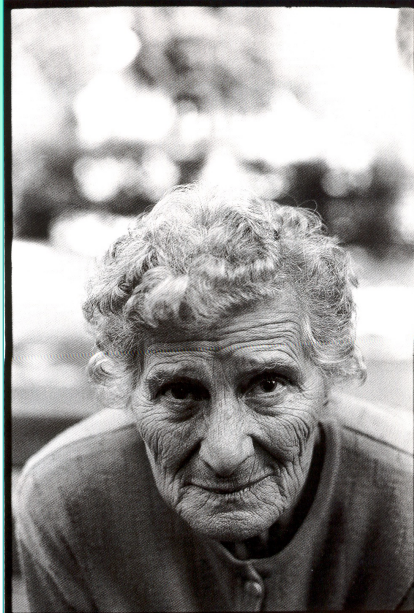
Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

50

Batteria di Spinnler e Tognoni (1987)

span verbale
test di corsi
test Buschke-fuld
test memoria di prosa
visual search (test delle matrici)
giudizi verbali
giudizi aritmetici
matrici progressive di raven
weigl's sorting test
elithorn's perceptual maze test
token test
test di fluenza verbale per categoria
test di fluenza verbale per associazione libera di parole
aprassia costruttiva
street's completion test
test di esplorazione visiva
test di orientamento temporale

51



DEMENTZA O DEPRESSIONE?

“Le due più importanti malattie della vecchiaia sono la depressione e la demenza.

La sovrapposizione tra i sintomi della Depressione e della Demenza in pazienti anziani è ben conosciuta e può essere difficile separarle all'interno di categorie nosologiche differenti”.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

52

PSEUDODEMENZA DEPRESSIVA

- ❖ Sintomi simili ad una demenza ma alla base c'è un disturbo depressivo
- ❖ E' curabile e quindi reversibile
- ❖ E' difficile da diagnosticare e necessita di un'accurata diagnosi differenziale
- ❖ Risponde bene agli psicofarmaci

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

53

DEMENZA E PSEUDODEMENZA DEPRESSIVA: CARATTERISTICHE DISTINTIVE

Demenza	Pseudodemenza depressiva
Insorgenza insidiosa	Insorgenza improvvisa
Progressione lenta	Progressione rapida
Paziente non consapevole	Paziente consapevole
Confabulazioni	Disturbi della memoria
Il paziente sminuisce la disabilità	Enfasi della disabilità
Comportamento congruo all'entità del deficit	Comportamento spesso incongruo all'entità del deficit
Spesso mancanza di risposte	Risposte globali (per esempio «non so»)
Peggioramenti notturni	Non variazioni notturne
Umore incongruo	Umore depresso
Scarsi sintomi vegetativi	Frequenti sintomi vegetativi
Precedenti psichiatriche non frequenti	Precedenti psichiatriche
Rischio di suicidio basso	Rischio di suicidio elevato

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

54

Depressione e Demenza

INTERSCAMBIABILITA'
DEL PROFILO PSICOPATOLOGICO
DELL'UNA E DELL'ALTRA MALATTIA

Come può succedere?

Su quali elementi ci si basa per
orientarsi?

Che cosa si intende per pseudodemenza?

Quando non è pseudodemenza, che cosa
succede?

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

55

Depressione e Demenza manifestazioni comuni

anedonia
"tedium vitae"
ritiro sociale
disprosessia
iporessia/iperfagia
dist. muscolari
astenia
dist. cardiocircolatori
dist. gastrointestinali
dist. sessuali
dist. endocrini
cefalea

umore depresso
rallentamento
ansia
agitazione
deliri e allucinazioni
insonnia
ipersonnia

dist. mnesici

dist. delle prassie/simbolie

dist. del comportamento

Tratt. It. Psich. 1999 Kaplan e Sadok 2001

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

56

DELIRIUM

Ridotte capacità attentive
Disorganizzazione del pensiero
Ridotto livello di coscienza
Dispercezioni sensoriali
Disturbi del ritmo sonno-veglia
Disorientamento spaziale, temporale
o di persona
Deficit della memoria
Insorgenza rapida e decorso
fluttuante
Durata di norma breve” (DSM III-R).

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

57

Malattia di Alzheimer: TERAPIA

Diverse strategie terapeutiche per provare a gestire clinicamente il morbo di Alzheimer modulando farmacologicamente diversi dei meccanismi patologici che ne stanno alla base:

- Ripristino livelli fisiologici di **ACETILCOLINA**
- Inibitori della colinesterasi, l'enzima che metabolizza l'acetilcolina
- Non sono, invece utilizzabili agonisti colinergici poichè produrrebbero troppi effetti collaterali.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

58

Malattia di Alzheimer: TERAPIA

é in sperimentazione una terapia genica, che prova ad utilizzare l'ormone della crescita per la cura dell'Alzheimer.

Trattamento non-farmacologico :

- misure comportamentali,
- supporto psicosociale e
- training cognitivo.

La cura dell'Alzheimer è però ai primi passi: al momento si può solo migliorare la qualità della vita dei pazienti malati, e provare a rallentarne il decorso nelle fasi iniziali.

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

59

Criteri diagnostici per la demenza vascolare (VaD)

Probabile:

- 1) Demenza: declino caratterizzato da disturbi della memoria e di altri 2 o più domini cognitivi. Deficit tali da compromettere le attività della vita quotidiana, indipendentemente dalle condizioni fisiche determinate dall'ictus
- 2) Cerebrovasculopatia: presenza di segni neurologici focali compatibili con diagnosi di ictus ed evidenza neuro-radiologica di lesioni cerebrali di origine vascolare
- 3) Correlazione temporale: insorgenza della demenza nei tre mesi successivi alla diagnosi di ictus, oppure storia di esordio brusco ed andamento a gradini del deficit cognitivo

60

Criteri diagnostici per la demenza vascolare (VaD)

Criteri aggiuntivi:

Disturbi della deambulazione; impellenza alla minzione e altri sintomi urinari non attribuibili a malattie urologiche; modificazioni della personalità e dell'umore; alterazioni di natura sottocorticale; deficit nelle funzioni esecutive

Criteri di esclusione:

Presenza di disturbi della coscienza, motori o cognitivi che possano precludere una corretta esecuzione dei test neuropsicologici. Altre patologie cerebrali o sistemiche che potrebbero essere di per sé causa di demenza

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

61

Criteri diagnostici per la demenza vascolare (VaD)

VaD possibile:

- 1) Demenza
- 2) Cerebrovasculopatia
- 3) Assenza del criterio temporale tra demenza e cerebrovasculopatia, o nessuna evidenza di lesioni cerebrali ischemiche, o insorgenza subdola e decorso variabile della demenza

VaD certa:

- 1) Dimostrazione autoptica in soggetto con diagnosi clinica di VaD probabile

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

62

VaD: 100 ml di tessuto cerebrale/ sede dell' insulto

- decorso lento e progressivo, con ricorrenti infarti cerebrali
- alla TC: rarefazione sostanza bianca (leukoaraiosis)
- MRI: più sensibile
- **vulnerabilità della sostanza bianca all' ischemia perchè:**
- irrorata da arteriole penetranti lunghe con pochissime anastomosi

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

63

patologie vascolari che possono causare demenza

- vasculiti autoimmuni
- vasculiti infettive
- vasculopatie non specifiche
- idrocefalo ostruttivo post emorragico
- piccoli emboli ricorrenti
- ricorrenti emorragie intracerebrali
- infarto cerebrale (embolico-trombotico)
- emorragia subaracnoidea
- ematoma subdurale

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

64

dati epidemiologici: incertezza su diagnosi di VaD (1)

- criteri diagnostici: mancanza di markers e definizione controversa di VaD (MID)
- Pochi studi usano CT e MRI
- differenza nella durata di malattia nei diversi paesi
- differente età nella popolazione (VaD più frequente età avanzate o giovanili?)
- differente distribuzione geografica di fattori di rischio vascolari può essere all'origine della differente distribuzione della VaD

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

65

dati epidemiologici: incertezza su diagnosi di VaD (2)

- “age- or aging-related disorder”
- pochi soggetti 90+
- difficoltà diagnostiche aumentano con l'età
- nei grandi vecchi entrambi meccanismi degenerativi contribuiscono allo sviluppo della demenza

Università Kore di Enna, Prof. Guariglia

66