

Complessità clinica della demenza a corpi di Lewy

L'emblematica esperienza di una famiglia che si confronta con i primi segnali di una demenza a corpi di Lewy, è l'occasione per approfondire questa devastante malattia, le demenze in generale e le problematiche che ne limitano la loro comprensione

Ferdinando Schiavo - *Neurologo - Udine*

Eccoli che arrivano, i miei due angeli! Dai, sedetevi e mangiate! È il vostro piatto preferito. Poi mi direte come è andata a scuola... Marta e Arturo guardavano il vuoto davanti a loro, il vuoto dei piatti vuoti, delle assenze reali dei due angeli. Non li sollevava dalla preoccupazione il fatto di avere capito dalle parole del papà qualche giorno prima che non si trattava di angeli veri ma di due bambini immaginari, immaginati, che venivano a trovare la mamma da mesi, all'inizio ogni tanto e per pochi minuti, poi sempre più frequentemente, quasi ogni giorno e sempre più a lungo. Papà Eduardo interrogava i figli con uno sguardo perso, si aspettava una qualche spiegazione dal loro bagaglio culturale sicuramente superiore al suo. Ma Marta e Arturo erano stupiti e addolorati almeno quanto lui e del tutto impreparati a questa novità che aveva sconvolto la routine dei loro genitori. Mamma Gina era stata una maestra elementare per quarant'anni, una di quelle che lasciano il segno, impegnata a dare insegnamenti utili a tutti, con un occhio democraticamente più attento ai figli dei meno abbienti, ai più poveri, ai meno colti per destino, un destino che si poteva cambiare arricchendo il bagaglio del sapere. Era fisicamente sana nei suoi settantaquat-

tro anni ben portati e ricchi di interessi, almeno fino a pochi mesi prima.

Un breve ma consistente fatto febbrile influenzale all'inizio dell'autunno sembrava aver cambiato qualcosa nel suo variegato panorama di interessi. Intanto, una notte aveva cominciato a "vedere i due angeli" e poi a rivederli per brevi flash... Ma poteva essere la febbre, si disse tra se Eduardo, anche se la febbre era sparita in due giorni e questo quindi non giustificava gli altri episodi che erano arrivati poco dopo prima di sparire del tutto.

Non ritenne opportuno avvertire i figli, di impensierirli mentre, forti dei loro quarant'anni, erano impegnati a mantenere il lavoro e badare alle rispettive famiglie a qualche centinaio di chilometri di distanza. Per il resto Gina non era cambiata, a parte qualche perplessità di tanto in tanto su come preparare un piatto in cucina o sistemare gli indumenti stirati in armadio. Ecco, anche qualche errore nello stirare e prima ancora nel gestire i programmi di lavaggio in lavatrice.

► **Condivisione con i figli**

Eduardo, strano per la sua generazione, era uomo "di casa", sapeva usare gli elettrodomestici, era in grado di stirare con cura le sue camicie. Per

questo annotava con stupore e preoccupazione quanto gli stava accadendo attorno saltuariamente.

Dopo qualche settimana gli angeli rifecero capolino, più spesso a tavola in uno dei due appuntamenti principali quotidiani col cibo. Una domenica Gina aveva persino apparecchiato la tavola per quattro e si era spesa a parlare coi due angeli per almeno un'ora. Il medico, per telefono, non gli aveva dato peso e aveva suggerito un po' di valeriana.

A un certo punto, dopo un nuovo pranzo a quattro la domenica successiva, Edoardo uscì di casa con una scusa e chiamò al telefono i due figli. Stavolta bisognava avvertirli, condividere domande, preoccupazioni e soluzioni!

Marta e Arturo, insegnante di scienze biologiche alle superiori la prima, avvocato esperto nei temi del lavoro l'altro, singolarmente frastornati, risposero che si sarebbero accordati tra di loro per raggiungere appena possibile i genitori. Lo richiamarono poco dopo per confermare che sarebbero venuti la domenica successiva in tempo per il pranzo, solo loro due, senza i rispettivi coniugi. E si sarebbero fermati una settimana.

E videro con malinconia la tavola già apparecchiata per sei. E poi la mam-

ma chiacchierare amorevolmente coi due angeli, la squisita zuppa di ceci rimanere intatta nei loro due piatti ed essere portata via senza altri commenti. Papà e figli capirono che era meglio non fare domande sulle due strane presenze: anzi, senza che si fossero messi d'accordo in anticipo, scelsero di spostare l'attenzione su altri argomenti, il loro lavoro, alcune esperienze da raccontare utili in quei momenti drammatici a condurre altrove l'attenzione della mamma.

La strategia funzionò splendidamente. Gina si indignò per alcune porcherie avvenute a scuola raccontate dalla figlia, rise di gusto per altre storie, si interessò ai possibili risvolti positivi della vita di Arturo. Insomma, dimenticò gli angeli a tavola.

Con quale scusa si poteva portare la mamma dal medico? E poi, da che tipo di medico? Arturo, dopo la telefonata del padre, aveva fatto in tempo a parlarne ad un suo amico anestesista, fratello di un medico di medicina generale. Dal breve consulto a tre era venuto fuori il consiglio di parlarne con uno psichiatra o un internista. Marta invece interpellò il marito gastroenterologo di una sua collega e trovò così anche la giustificazione per portare la mamma da lui in quanto era diventata stranamente stitica da circa due anni.

Lo specialista fu gentile ma non in grado di dare una spiegazione per la scomoda presenza degli angeli e consigliò una colonscopia che eseguì pochi giorni dopo e che risultò negativa.

► Prime consulenze specialistiche

A questo punto serviva uno psichiatra: ne fu trovato uno disposto a venire a casa (non si poteva andare nel suo studio: era chiarissimo da alcuni segnali, targhetta professionale ed altro, che tipo di specialista fosse!)

con la scusa di trovare un rimedio per la stitichezza essendo un luminare nell'uso di erbe curative.

Il finto erborista l'ascoltò attentamente, infine fece qualche domanda sugli angeli: Gina si mostrò dapprima titubante, poi ammise l'esistenza di queste visite all'ora di pranzo o cena. Erano vestiti coi grembiulini neri e il colletto bianco, precisò, biondi tutti e due e coi riccioli al vento, le cartelle appesantite da quaderni e libri. Sembravano loro da piccoli, rifletterono Marta e Arturo, che avevano solo un anno di differenza di età.

Il dottore scelse di non turbare ulteriormente Gina e così non volle approfondire il caso con precise domande su chi fossero e dove dormissero questi angeli, che scuola frequentassero. Consigliò degli esami del sangue e una TC cerebrale e una compressa di quetiapina la sera.

Agli esami non emerse nulla e così alla TC, ma nel frattempo con quel farmaco, la quetiapina, un antipsicotico atipico, le cose non erano cambiate: gli angeli erano sempre più spesso a tavola e Gina cominciava a sentirsi un po' confusa, appariva anche un po' rallentata nei movimenti.

Lo psichiatra consigliò di aumentare la dose ma le conseguenze sui sintomi furono disastrose. Il medico di famiglia assisteva a ciò che accadeva impotente di fronte al sapere dello specialista, ma si rese utile consigliando di sentire il parere di un collega neurologo.

Anche questa volta la valutazione "fisica" fece emergere solamente la presenza del leggero rallentamento dei movimenti spontanei e volontari che fu interpretato come un possibile inizio della malattia di Parkinson. Il passaggio dalla quetiapina ad un'altra molecola della stessa area degli antipsicotici atipici, il risperidone, non cambiò le cose.

► Un'altra consulenza neurologica e la diagnosi

Fu a questo punto che intervenne un secondo neurologo. Gina era oramai in balia sempre più spesso delle sue visioni che alternava a momenti di straordinaria lucidità, ma diventava sempre più lenta nei movimenti e a tratti confusa. Lo specialista pose delle domande un po' diverse dai precedenti, alcune sembravano strane al marito e al figlio che, assieme alla sorella, aveva capito che la faccenda stava diventando seria e decidendo di conseguenza di tornare spesso per aiutare papà in questo viaggio nella nebbia:

"Sente bene gli odori?

- Da quanto tempo è diventata stitica?
- È depressa oppure non ha voglia di vedere gente, di socializzare?

- Mentre dorme "agisce il sogno" ovvero vive degli incubi e si difende anche picchiando chi le sta vicino?"

A questo punto il marito sbiancò, tanto da far richiedere una sosta amorevole e un breve controllo cardiaco e della pressione arteriosa.

"Sì, dottore, da almeno tre anni di tanto in tanto mia moglie grida e mi assale come se dovesse difendersi da qualcuno che l'aggrede! Un po' più di frequente durante questi ultimi mesi".

Sembra una demenza a corpi di Lewy, disse il neurologo, dopo che Gina aveva terminato dei test fatti di varie domande e di due disegni finali e si era allontanata in bagno con la figlia. Malgrado lo psicofarmaco risperidone assunto fino alla sera prima e un certo rallentamento nelle risposte, era andata bene davanti agli occhi attenti e compiaciuti del marito e dei due figli. Ma proprio nella copia di quelle due casette, due pentagoni intrecciati tra di loro in un certo modo, aveva viaggiato per i fatti suoi, sorridendo. E non era andata meglio col disegno di un

orologio da “costruire” all’interno di un cerchio e poi col posizionamento delle lancette alle 11,10.

Insomma, il test breve Mini Mental (MMSE), spiegò il medico, aveva un punteggio apparentemente ottimo. Tre punti persi: la data di quel giorno, a che piano era salita per raggiungere l’ambulatorio e infine la copia di quegli strani pentagoni. Il punteggio di 27 su 30 rientrava nel recinto apparente della normalità.

Apparente, aveva aggiunto il medico, perché la copia sbagliata di quei due pentagoni, il test dell’orologio, la storia e i sintomi avevano confermato che Gina aveva un rapporto imperfetto con la percezione e l’utilizzo dello spazio, anche se manteneva una vista da aquila.

Insomma, secondo il neurologo, si trattava con molta probabilità di una demenza a corpi di Lewy. C’erano quei test brevi, il racconto fatto di allucinazioni complesse e di qualche difficoltà nel governo della casa, il lieve parkinsonismo si vedeva a occhio nudo anche se poteva essere favorito, aiutato in certo modo, dai due antipsicotici seppure di quella nuova generazione, gli atipici, che aveva promesso di non provarli. E poi la fluttuabilità dei sintomi, a tratti notevole da un’ora all’altra e da un giorno all’altro e quelle manifestazioni nascoste che con le demenze apparentemente non avevano rapporti: che c’entrava la stitichezza? E quelle bufere durante i sogni, anzi, gli incubi?

Alcuni esami, la PET cerebrale in particolare, e poi una valutazione cognitiva estensiva avvalorarono il sospetto dello specialista. Due svenimenti (episodi sincopali in linguaggio tecnico, impararono i familiari) appena alzata dalla sedia dopo pranzo si confermarono causati da un’altra anomalia del sistema vegetativo, quell’apparato complicato che non

comandiamo: erano determinati da improvvise riduzioni di pressione col passaggio di Gina in piedi.

“Questa demenza è più complicata di tutte le altre e pure più veloce. Nessun farmaco è in grado di arrestarla. Addirittura, certi medicinali fanno precipitare la situazione. Ne parleremo con calma e percorrendo insieme i gradini quando compariranno i problemi. Leggete qui, è uno scritto che ho preparato per i familiari dei miei pazienti quando devono interpretare e affrontare malattie difficili da capire, e persino da accettare”.

APPROFONDIMENTO

► Le demenze

Negli ultimi decenni sono notevolmente migliorate le conoscenze e di conseguenza le possibilità diagnostiche in tema di alterazioni cognitive e comportamentali secondarie a diverse patologie neurologiche, per esempio sclerosi multipla, sequele di ictus cerebrale e di traumi cranici, malattia di Parkinson e parkinsonismi, arteriti craniche disimmunitarie, encefaliti, e ovviamente demenze su base degenerativa, vascolare, prionica, ecc. o secondarie, per le patologie extra-neurologiche, a ipotiroidismo, ipoparatiroidismo e ipoparatiroidismo, iponatriemia (SIADH da numerose cause, anche traumatiche), insufficienza respiratoria, renale ed epatica, ecc.

Le demenze sono condizioni cliniche caratterizzate da perdita progressiva delle funzioni cognitive e/o da alterazioni comportamentali di entità tale da interferire con le usuali attività sociali e lavorative del paziente. La perdita delle capacità riguarda funzioni precedentemente acquisite nel corso della vita. Fra le **funzioni cognitive**, quelle rela-

tive alla memoria (e le alterazioni conseguenti) sono apparentemente note a tutti. Le stesse abilità della memoria, tuttavia, obbediscono a meccanismi complessi:

- **la memoria di lavoro** serve a ricordare, ad esempio, per alcuni secondi un numero di telefono fino ad arrivare a comporlo all’apparecchio telefonico, sperando di non subire interferenze (come la domanda di qualcuno: scusa, sai l’ora?), per poi dimenticarlo; la memoria episodica (richiamare gli episodi: mi ricordo che...);

- **la memoria semantica** (attingere alle conoscenze, ai concetti: so che...);

- **la memoria procedurale** (è la memoria più duratura, può conservarsi immutata per tutta la vita: dopo aver imparato ad andare in bicicletta non si dimentica più...);

- **la memoria prospettica** (ricordare un impegno programmato).

Accanto alla memoria esistono diverse ed altrettanto essenziali abilità necessarie al complesso funzionamento della nostra mente:

- **l’attenzione**, su cui si fonda necessariamente il processo di memorizzazione e parte delle altre capacità cognitive (se siamo distratti da nostri seri problemi, o storditi dal sonno oppure da psicofarmaci, o semplicemente avvertiamo che un avvenimento, una persona, un luogo, “non ci interessano”, difficilmente li invieremo e poi manterremo nel bagaglio della memoria);

- **il linguaggio** (intendendo la capacità di esprimersi, ma anche di comprendere, di leggere e scrivere);

- **l’orientamento nel tempo e nello spazio** (in che anno, stagione ecc. siamo, dove ci troviamo);

- **le abilità visuo-spaziali** (l’occhio “vede” ma è il cervello che esamina e “capisce” lo spazio che sta attorno!);

- **le capacità percettive legate alla gnosis** (come l’abilità a ricono-

scere il water rispetto al bidet, la propria abitazione, o addirittura i volti dei propri familiari, con le conseguenze immaginabili sotto il profilo comportamentale quando ciò non avviene);

- **la prassia** (ad esempio la capacità di “organizzarsi” per vestirsi o cucinare seguendo un certo ordine nella successione degli atti motori);

- **la capacità di pensiero astratto, nonché di critica e di giudizio, di ragionamento;**

- **le funzioni esecutive di pianificazione, elaborazione ed eventuale modificazione di compiti adattandosi alle circostanze**, doti “sotterranee” che, quando vengono alterate da patologie varie delle aree frontali cerebrali, comportano errori nella programmazione di un’azione e spesso la perdita della flessibilità con la conseguente perseverazione in comportamenti errati.

I problemi comportamentali consistono, con i limiti della sintesi, in:

- **abulia-apatia** (perdita di interesse, motivazione, iniziativa; conseguente isolamento sociale), isolata o associata ai sintomi depressivi;

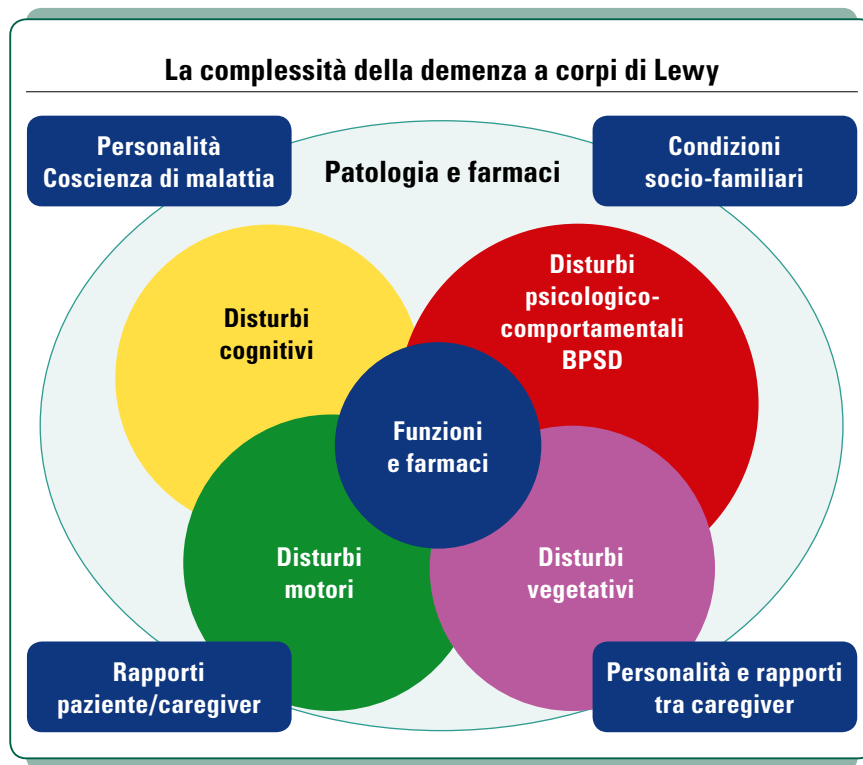
- **depressione** (tristezza, senso di colpa, di inutilità, pessimismo, perdita dell’autostima, ansia, angoscia al risveglio, ecc.);

- **agitazione psicomotoria** (irrequietezza, atti ripetitivi come vestirsi e svestirsi o aprire e chiudere armadi, marcia incessante e senza una finalità);

- **aggressività** (verbale, fisica); psicosi (deliri, in particolare di furto, di danneggiamento, di gelosia);

- **allucinazioni visive o uditive;**

- **numerosi altre anomalie comportamentali:** alterazioni del ritmo veglia-sonno; comportamento socialmente inaccettabile o sessualmente inappropriato, disinibizione; euforia senza motivi, fatuità, distacco emotivo, bruschi cambiamenti di umore,



ansia e paure immotivate; attività motoria impropria e incessante (wandering) come vagabondaggio, pedinamento, inseguimento, affaccendamento notturno, fughe; “sindrome del tramonto” (peggioramento del comportamento al calar della luce naturale); condotta alimentare impropria come preferenza ostinata per certi cibi, bulimia o anoressia; stereotipie motorie (ripetizione incessante di determinati movimenti, come battere i piedi o sfregarsi le mani); misidentificazioni da turbe percettive e agnosiche (non riconoscere la propria casa, il marito, i figli).

► Come trattare queste problematiche

Le problematiche comportamentali, numerose e stressanti, richiedono una scrupolosa e attenta analisi e la corretta formazione per trattarle con

(e soprattutto senza!) farmaci: a volte “dipendono” dalle alterazioni cognitive, nelle misidentificazioni, come quando una persona con demenza non riconosce la propria casa e diventa aggressiva “perché vuole tornare a casa” intendendo spesso la casa dove è nata. Queste manifestazioni in genere risentono poco della terapia farmacologica “sedativa”, la quale potrebbe paradossalmente peggiorare alcuni aspetti del quadro generale e neurologico.

Accanto agli aspetti cognitivi e comportamentali in alcuni casi sono presenti alterazioni motorie, in genere di tipo parkinsoniano (si tratta in prevalenza di lentezza del movimento e rigidità piuttosto che del classico tremore) e vegetative.

Mi soffermo intanto su quest’ultimo punto per chiarirne meglio il significato. Nel nostro cervello esistono centri neuronali cosiddetti auto-

mico-vegetativi che, in collaborazione con il complesso apparato endocrino, agiscono su funzioni che non comandiamo attraverso la volontà, come la pressione arteriosa e la frequenza cardiaca, la sensazione percepita di caldo e freddo, il peso corporeo, la stessa organizzazione del sonno, e altre su cui possiamo agire parzialmente con un nostro impegno, come l'eccessiva fame, spesso orientata verso cibi dolci oppure, al contrario, il rifiuto del cibo, il controllo degli sfinteri e persino gli impulsi sessuali.

► **Demenze e luoghi comuni**

La struttura clinica delle demenze, di qualsiasi natura, è caratterizzata da una grande variabilità nell'esordio e nell'evoluzione, per cui bisogna superare quella distorta visione unitaria che vede(va) in passato la demenza di Alzheimer (AD) destinata a riassumere tutto lo scenario delle altre demenze. La stessa demenza di Alzheimer (che rappresenta circa

il 60% delle demenze) può esordire con disturbi visuo-percettivi (atrofia corticale posteriore, PCA), comportamentali o esecutivi (forma frontale), oppure della sfera del linguaggio (danno prevalente temporale sinistro), invece delle attese anomalie mnesiche.

Le demenze non sono tutte alzheimeriane e inoltre "le altre demenze" posseggono tratti assolutamente diversi rispetto a quanto atteso in questa malattia (apparentemente) più nota.

Questo "altro" 40% prevede un esordio "diverso" da quello relativo alla perdita di memoria, manifestandosi con apatia, alterazioni "frontali" di pianificazione nei diversi tipi di demenza vascolare:

- con disturbi comportamentali e/o del linguaggio nelle demenze fronto-temporali, tipicamente "pre-senili";
- con problemi "organizzativi" e di percezione dello spazio, allucinazioni visive complesse, parkinsonismo, estrema fluttuabilità dei sintomi, a volte sincopi per riduzione della

pressione arteriosa al passaggio dalla posizione supina a quella eretta, saltuariamente sonnolenza oppure confusione mentale, episodi notturni caratterizzati da azioni motorie complesse durante la fase REM (RBD: REM Behavior Disorder), come avviene nella demenza più complessa, quella a corpi di Lewy (LBD). Un quadro di demenza simile alla LBD può essere rappresentato dalla malattia di Parkinson (MP) che evolve in demenza (MP-D) in quanto ambedue le malattie (così come l'altra sinucleinopatia, l'atrofia multi-sistemica, AMS) dipendono dal danno neuronale creato prevalentemente dall'alfa-sinucleina alterata.

Tanto per tornare a discutere di esordi, sia la LBD che la stessa malattia di Parkinson possono essere preceduti (anche di un decennio o più!) da quelli che da pochi anni vengono considerati utili segni pre-clinici di sinucleinopatia: RBD, perdita dell'odorato, depressione o apatia, e persino stitichezza.

Non restava che aspettare, con dolore.



**La prima webTV per l'informazione
e la formazione del medico italiano**

1 canale generalista

12 canali specialistici

www.mdwebtv.it

